

COLLECTION **POUR LE PRATICIEN**

# Pédiatrie

5<sup>e</sup> édition

**A. BOURRILLON**

J.-P. CHOURAQUI

M. DEHAN

J. LECHEVALLIER

A. CHANTEPIE

C. JOB-DESLANDRE

J. LÉGER

M.-F. LE HEUZEY

C. LOIRAT

Y. PEREL

M. RYBOJAD

G. SEBAG

 **MASSON**

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

# Pédiatrie

POUR LE PRATICIEN

**A. BOURRILLON**

Professeur des universités, praticien des hôpitaux,  
chef de service de pédiatrie générale  
de l'hôpital Robert-Debré, Paris

J.-P. Chouragui/M. Dehan/J. Lechevallier/ A. Chantepie/C. Job-Deslandre/  
J. Léger/ M.-F. Le Heuzet/C. Loirat/Y. Perel/ M. Rybojad/G. Sebag

5<sup>e</sup> édition



ELSEVIER  
MASSON



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 « photocopillage ». 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.

La première édition de cet ouvrage a paru sous la marque SIMEP.

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].

© Masson, Paris, 1992, 2000, 2003, 2008  
ISBN 978-2-294-70240-2

ELSEVIER MASSON S.A.S. - 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux Cedex

Copyrighted material



Hidden page

# Ont collaboré à cet ouvrage

**Yves Aigrain**, professeur de chirurgie pédiatrique, service de chirurgie viscérale pédiatrique, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**François Angoulvant**, chef de clinique, service des urgences pédiatriques, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Amine Arsan**, pédiatre, praticien consultant, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Robin Azoulay**, chef de clinique assistant, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Brigitte Bader-Meunier**, praticien hospitalier, service d'immuno-hémo-rhumatologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Laurent Bardiaux**, médecin, responsable d'activité distribution, EFS Bourgogne Franche-Comté, Besançon.

**Véronique Baudoin**, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Clarisse Baumann**, praticien hospitalier, service de génétique clinique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**François Beaufruits**, professeur des universités, praticien hospitalier, consultant service de réanimation et surveillance continue pédiatriques, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Pierre Bégué**, professeur émérite de pédiatrie, membre de l'Académie nationale de Médecine.

**Nicole Beydon**, praticien hospitalier, unité fonctionnelle de pneumologie pédiatrique, service de pédiatrie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Étienne Bidat**, médecin des hôpitaux, pneumo-allergologie pédiatrique, service de pédiatrie, hôpital Ambroise-Paré, Boulogne-Billancourt.

**Édouard Bingen**, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de Microbiologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Jacques de Blic**, chef du service de pneumologie et d'allergologie de l'enfant, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Anne-Marie Bouley-Raison**, pédiatre, maternité de l'hôpital Foch, Suresnes.

**Antoine Bourrillon**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie générale, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Manuel Pierre Bouvard**, praticien hospitalier, professeur des universités, chef du service universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Bordeaux.

**Dominique Brémond-Gignac**, maître de conférence des universités, praticien hospitalier, chef du service d'ophtalmologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Élisabeth Briand-Huchet**, praticien attaché, centre de référence MSN, service de réanimation néonatale, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

**Marc Brodin**, professeur de santé publique, praticien hospitalier, chef du département de santé publique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Jean-Louis Chabernaude**, praticien hospitalier, responsable du SMUR pédiatrique (SAMU 92), hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

**Brigitte Chabrol**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef de service de neurologie pédiatrique, hôpital d'en-

fants, centre hospitalier universitaire de la Timone, Marseille.

**Alain Chantepie**, professeur de pédiatrie, université François Rabelais, Tours, praticien hospitalier, Cardiologie pédiatrique, hôpital Clocheville, centre hospitalier universitaire, Tours

**Annick Chaumien**, pédiatre, médecin de PMI, responsable de secteurs à Paris.

**Gérard Chéron**, professeur de pédiatrie, chef de service des urgences, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Bertrand Chevallier**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie générale, hôpital Ambroise-Paré, Boulogne.

**Laurent Chevret**, praticien hospitalier, service de réanimation pédiatrique, hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

**Jean-Jacques Choulot**, chef du service de pédiatrie générale, centre hospitalier général, Pau.

**Jean-Pierre Chouraqui**, médecin des hôpitaux, gastro-entéro-hépatologie et nutrition pédiatriques, pôle couple-enfant, centre hospitalier universitaire, Grenoble.

**Robert Cohen**, praticien hospitalier, Centre hospitalier intercommunal, Créteil.

**Julien Cohen-Solal**, ancien CCA, médecin attaché des hôpitaux, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Philippe Contencin**, praticien hospitalier, service d'ORL pédiatrique, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris.

**Jacques Couvreur**, professeur associé de pédiatrie, praticien hospitalier, laboratoire de recherche sur la toxoplasmose, institut de puériculture, Paris.

**Paul Czernichow**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie à orientation endocrinologique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Stéphane Dauger**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, service de réanimation et surveillance continue pédiatriques, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Michel Dehan**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, ancien chef du service de réanimation néonatale, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

**Christophe Delacourt**, professeur de pédiatrie, centre hospitalier intercommunal, Créteil.

**Jean-Paul Dommergues**, professeur de pédiatrie, consultant, ancien chef du service de pédiatrie générale, hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

**Jean Donadieu**, praticien hospitalier, service d'hémo-oncologie pédiatrique, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

**Jean-François Duhamel**, professeur de pédiatrie, centre hospitalier universitaire Clémenceau, Caen.

**Guy Dutau**, professeur associé honoraire, praticien hospitalier honoraire, ancien chef du service de pneumologie et allergologie pédiatrique, hôpital des Enfants, Toulouse.

**Didier Evenou**, cadre supérieur masseur-kinésithérapeute, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Albert Faye**, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Corinne Floch-Tudal**, praticien hospitalier, service de néonatalogie, hôpital Louis-Mourier, Colombes.

**Daniel Floret**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service d'urgence et de réanimation pédiatriques, hôpital Edouard-Herriot, Lyon.

**Pierre Foucaud**, chef de Pédiatrie et Néonatalogie, centre hospitalier régional de Versailles, Le Chesnay.

**Martine François**, praticien hospitalier, service d'ORL pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Jean-Marc Garnier**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie, hôpital Nord, Marseille.

**Joël Gaudelus**, professeur de pédiatrie (université Paris XIII), praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie générale, hôpital Jean-Verdier, Bondy.

**Jean-Philippe Girardet**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie pluridisciplinaire, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

**Frédéric Gottrand**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, unité de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition, pôle enfant, hôpital Jeanne-de-Flandre, Lille.

**Emmanuel Grimprel**, praticien hospitalier, professeur des universités, urgences pédiatriques, consultation de pédiatrie et de pathologie infectieuse et tropicale, hôpital Trousseau, Paris.

**Ellie Haddad**, maître de conférences, praticien hospitalier, service de néphrologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Max Hassan**, professeur émérite de radiologie, université Denis-Diderot.

**Xavier Hernandezena**, praticien hospitalier, chef du pôle mère-enfant, centre hospitalier de la Côte Basque, Bayonne.

**Véronique Hetgen**, service de pédiatrie, centre hospitalier, Versailles.

**Marie-Françoise Hurtaud-Roux**, praticien hospitalier, responsable hémostase du service d'hématologie biologique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Paul Jacquin**, pédiatre, attaché, service de médecine de l'adolescent, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Evelyne Jacqz-Aigrain**, pharmacologue, professeur de pédiatrie, professeur des universités, praticien hospitalier, responsable du laboratoire de pharmacologie, médecin coordinateur du centre d'investigation clinique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Chantal Job-Deslandre**, praticien hospitalier, service de rhumatologie A, hôpital Cochin, AP-HP, Université Paris 5.

**Hélène Konczaty**, ancien chef de clinique assistant des hôpitaux de Paris, attachée à l'hôpital Robert-Debré, Paris.

**Odile Kremp**, professeur de pédiatrie, coordinatrice du programme maladies rares, institut de veille sanitaire, Saint Maurice.

**Philippe Labrune**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie générale, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

**Bernard Lagardère**, professeur émérite de pédiatrie, université Paris-Ouest.

**Muriel Laurans**, praticien hospitalier, service de pédiatrie, centre hospitalier universitaire, Caen.

**Michel Lecendreux**, praticien hospitalier, centre pédiatrique des pathologies du sommeil, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Joël Lechevallier**, professeur de chirurgie pédiatrique, praticien hospitalier, centre hospitalier universitaire, Rouen.

**Juliane Léger**, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'endocrinologie pédiatrique, centre de référence

des maladies endocriniennes de la croissance, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Marie-France Le Heuzey**, praticien hospitalier, service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Claude Lejeune**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du service de néonatalogie, hôpital Louis-Mourier, Colombes.

**Martine Levine**, praticien hospitalier, service d'héματο-immunologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Noëlla Lodé**, praticien hospitalier, Responsable du service mobile d'urgence et de réanimation SMUR, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Chantal Loirat**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, service de néphrologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Mathie Lorrot**, maître de conférence universitaire, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Marie-Alice Macher**, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Éric Mallet**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, chef du département de pédiatrie médicale, hôpital Charles-Nicolle, Rouen.

**Christian Mandel**, pédiatre, Paris.

**Martine Marchand**, praticien attaché, service de biochimie hormonologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Michèle Mayer**, neuropédiatre, praticien hospitalier, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

**Karine Mention-Mulliez**, praticien hospitalier, centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, hôpital Jean de Flandres, Lille.

**Jean-Christophe Mercier**, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'accueil des urgences pédiatriques, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Gérard Michel**, professeur de pédiatrie, chef du service de pédiatrie et d'hématologie pédiatrique, centre hospitalier universitaire de la Timone, Marseille.

**Isabelle Morailon**, dermatologue, attachée, service de pédiatrie générale, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Marie-Laure Moutard**, praticien hospitalier, service de neuro-pédiatrie, hôpital Trousseau, Paris.

**Philippe Nancy**, professeur d'ORL, praticien hospitalier, chef du service d'ORL pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Michel Odièvre**, professeur honoraire de pédiatrie, ancien chef de service de pédiatrie, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

**Hélène Ogier de Baultny**, praticien hospitalier, service de neurologie, maladies métaboliques, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Denis Oriot**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, responsable des unités de réanimation néonatale et pédiatrique, centre hospitalier universitaire de Poitiers.

**Cicék Oya Sakiroglu**, praticien attaché, unité d'évaluation et de traitement de la douleur, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Yves Perel**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, responsable de l'unité d'onco-hématologie pédiatrique et de l'hôpital de jour pédiatrique, hôpital des enfants, Bordeaux.

**Capucine Picard**, maître de conférence des universités, praticien hospitalier, responsable du centre d'études sur les déficits immunitaires (CEDI), hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Perrine Plouin**, praticien hospitalier, service d'explorations fonctionnelles multidisciplinaires, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Michel Polak**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, responsable médical de l'endocrinologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Jean-Michel Polonovski**, praticien hospitalier, chef du service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, hôpital de Versailles, Le Chesnay.

**Vincent des Portes**, praticien hospitalier, chef du service de neuropédiatrie, responsable du centre de référence retard mental, hôpital Debrousse, Lyon.

**Geneviève Richard**, médecin chef du service de santé scolaire, direction de l'action sociale de l'enfance et de la santé, Paris.

**Pierre Rohrlach**, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'hématologie pédiatrique, centre hospitalier universitaire, Besançon.

**Michel Roussey**, professeur de pédiatrie, praticien hospitalier, pôle médicochirurgical de pédiatrie et de génétique clinique, centre hospitalier universitaire, Rennes.

**Michel Rybojad**, praticien hospitalier, service de dermatologie, hôpital Robert-Debré et hôpital Saint-Louis, Paris.

**Pierre Scheinmann**, professeur de pédiatrie, service de pneumologie et d'allergologie pédiatriques à l'hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Catherine Schlemmer**, pédiatre, ancien interne des hôpitaux de Paris, attachée, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Guy Sebag**, professeur des universités, Faculté de médecine Paris-Diderot, chef du service de radiothérapie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Dominique Simon**, praticien hospitalier, service endocrinologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Jean-Yves Siriez**, praticien hospitalier, service d'accueil des urgences, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Nathalie de Soultrait**, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Thierry Soussi**, ancien CCA, attaché, service d'ORL, hôpital Beaujon, Paris.

**Yvon Tallec**, chef de la section des mineurs et de la famille, parquet général de la cour d'appel de Paris.

**Bogdana Tilea**, chef de clinique assistant, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Guy Touati**, praticien hospitalier, maladies héréditaires du métabolisme, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.

**Nadia Tubiana-Rufi**, praticien hospitalier, service d'endocrinologie et de diabétologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Michèle Vial**, ancien praticien hospitalier, service de pédiatrie néonatale, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

**Michel Vidailhet**, professeur émérite de pédiatrie, université Henri Pointcarré, Nancy.

**Christine Vitoux-Brot**, praticien hospitalier, service des urgences médicales pédiatriques, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Sylvette Wiener-Vacher**, praticien hospitalier, unité de recherches et de diagnostic des troubles de l'équilibre de l'enfant, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Chantal Wood**, praticien hospitalier, responsable de l'unité d'évaluation et de traitement de la douleur, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Delphine Zenaty**, médecin, praticien hospitalier, Service d'endocrinologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

**Véronique Zupan-Simunek**, praticien hospitalier, service de pédiatrie et réanimation néonatale, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

Hidden page

Insuffisance cardiaque.....	213	Hépatites virales :	
Cardiopathies congénitales graves.....	214	à la phase de primo-infection .....	367
Myocardiopathies .....	218	Cirrhoses.....	369
Prophylaxie de l'endocardite bactérienne.....	219	Maladies métaboliques	
Sport et problèmes cardiovasculaires .....	219	avec atteinte hépatique.....	370
<b>12. Dermatologie .....</b>	<b>223</b>	<b>16. Hématologie .....</b>	<b>373</b>
La peau de l'enfant.....	223	Anémie en pédiatrie.....	373
Infections cutanées.....	226	Neutropénie.....	380
Érythème fessier du nourrisson.....	238	Hémostase du nouveau-né et de l'enfant	
Eczéma atopique.....	240	en pratique pédiatrique.....	382
Psoriasis de l'enfant.....	246	Purpura thrombocytopénique	
Angiomes.....	248	immunologique.....	384
Acné de l'adolescent.....	252	Transfusions pédiatriques.....	386
Érythème noueux.....	255	<b>17. Cancers et leucémies de l'enfant</b>	
Toxidermies de l'enfant.....	256	<b>et de l'adolescent.....</b>	<b>391</b>
Photodermatoses de l'enfant.....	259	Épidémiologie.....	391
Tumeurs cutanées bénignes de l'enfant		Circonstances de diagnostic.....	391
les plus fréquentes.....	260	Quelle prise en charge diagnostique	
Pathologie vulvaire de l'enfant.....	262	et thérapeutique ?.....	393
<b>13. Endocrinologie et diabète .....</b>	<b>265</b>	<b>18. Pathologies infectieuses pédiatriques .....</b>	<b>401</b>
Croissance et développement.....	265	<b>Données générales.....</b>	<b>401</b>
Puberté.....	269	Spécificités infectieuses pédiatriques.....	401
Insuffisance hypophysaire.....	275	Examens complémentaires en pathologie	
Pathologie de la thyroïde.....	278	infectieuse pédiatrique.....	402
Pathologie des surrénales.....	281	<b>Signes, symptômes et syndromes .....</b>	<b>405</b>
Pathologie des parathyroïdes.....	285	Fièvre.....	405
Ambiguïtés sexuelles.....	287	Maladie de Kawasaki.....	432
Hypoglycémie.....	290	Adénopathies superficielles.....	434
Diabète.....	294	<b>Thérapeutiques curatives anti-infectieuses.....</b>	<b>437</b>
Obésité.....	299	Antibiotiques.....	437
Cryptorchidie.....	301	Antiviraux.....	443
Gynécologie.....	302	<b>Pathologies infectieuses selon le site .....</b>	<b>443</b>
<b>14. Gastro-entérologie .....</b>	<b>309</b>	Infections des voies respiratoires hautes.....	443
Développement des fonctions digestives.....	309	Infections des voies respiratoires basses.....	443
Orientation symptomatique.....	311	Méningites.....	454
Troubles digestifs « mineurs » du nouveau-né		Infections urinaires.....	467
ou du jeune nourrisson.....	311	Diarrhées aiguës bactériennes de l'enfant.....	468
Vomissements du nourrisson.....	315	Infections ostéo-articulaires de l'enfant.....	469
Reflux gastro-œsophagien.....	318	Infections cutanées.....	473
Diarrhées aiguës du nourrisson.....	324	Synthèse : recommandations	
Diarrhées chroniques et malabsorptions.....	331	de l'antibiothérapie	
Douleurs abdominales.....	340	dans les infections habituelles de l'enfant.....	475
Constipation de l'enfant.....	349	<b>Infections spécifiques .....</b>	<b>476</b>
Côlon irritable.....	352	Infections bactériennes.....	476
Ulcères de l'enfant.....	354	Infections virales.....	495
Hémorragies digestives.....	355	Infections parasitaires.....	507
<b>15. Hépatologie.....</b>	<b>359</b>	Infections récidivantes.....	518
Hépatomégalie du nourrisson.....	359	<b>Prévention .....</b>	<b>521</b>
Ictère de l'enfant.....	360	Éviction des maladies infectieuses.....	521
Approches diagnostiques et prise en charge		Vaccinations de l'enfant.....	522
des cholestases de l'enfant.....	363	Conseils pour l'enfant « voyageur ».....	531

<b>19. Métabolisme - Troubles nutritionnels</b> .....	533	Difficultés scolaires.....	657
Maladies héréditaires du métabolisme intermédiaire à révélation tardive.....	533	Déficit de l'attention - hyperactivité (TDAH) .....	658
Troubles nutritionnels.....	540	Les troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent.....	660
<b>20. Néphrologie</b> .....	549	Syndrome dépressif de l'enfant .....	662
Développement et évaluation de la fonction rénale de l'enfant.....	549	Trouble de conversion.....	663
Infection urinaire .....	552	Psychopathologie de l'adolescent.....	664
Protéinurie .....	556	Anorexie mentale de l'adolescent.....	666
Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse.....	559	<b>25. Pathologie respiratoire</b> .....	669
Néphrose lipidique .....	561	Développement des fonctions pulmonaires. Indications actuelles des explorations fonctionnelles respiratoires en fonction de l'âge .....	669
Hématurie .....	566	Syndromes et symptômes.....	672
Syndrome hémolytique et urémique .....	570	Bronchites récidivantes du petit enfant .....	676
Hypertension artérielle.....	572	Conduite à tenir devant une crise d'asthme de l'enfant.....	678
<b>21. Neurologie</b> .....	579	Conduite à tenir chez un enfant asthmatique en dehors des crises .....	680
Développement du système nerveux .....	579	Autres pathologies ayant des manifestations respiratoires prédominantes.....	692
Bonnes règles de l'examen neurologique chez l'enfant normal .....	581	<b>26. Allergologie pédiatrique</b> .....	701
Convulsions, épilepsies .....	584	Quand penser à l'allergie ? .....	701
Syndrome méningé .....	592	Allergie : facteur étiologique.....	701
Céphalées de l'enfant .....	594	Des symptômes communs à d'autres pathologies .....	701
Hypertension intracrânienne .....	597	Allergènes, sensibilisation-allergie.....	702
Anomalies du développement du crâne chez l'enfant.....	599	Enquête allergologique, les moyens .....	703
Troubles du tonus et de la coordination.....	601	Enquête allergologique, stratégie .....	704
Handicaps neurologiques .....	606	Traitement.....	705
Enfant handicapé : prise en charge .....	607	<b>27. Rhumatologie et maladies systémiques</b> .....	709
Place des examens complémentaires en neurologie pédiatrique .....	610	Introduction.....	709
<b>22. Ophtalmologie</b> .....	615	Arthrite juvénile idiopathique.....	710
Strabisme et amblyopie .....	615	Rhumatisme articulaire aigu .....	714
Glaucomes de l'enfant .....	616	Purpura rhumatoïde .....	715
Cataracte de l'enfant.....	617	Connectivites .....	715
Problèmes d'ophtalmologie courante.....	618	<b>28. À propos de quelques symptômes...</b> .....	719
<b>23. Pathologie ORL</b> .....	623	Cris du nourrisson.....	719
Voies aériennes supérieures : pathologies infectieuses.....	623	Douleur de l'enfant : comment l'évaluer ? .....	721
Voies aériennes supérieures : dyspnées obstructives .....	634	Comment la traiter ? .....	721
Voies digestives .....	638	Asthénie ou fatigue ? .....	729
Tuméfactions cervicales de l'enfant .....	638	<b>29. Urgences pédiatriques</b> .....	733
Paralysies faciales de l'enfant.....	640	Pathologie accidentelle.....	733
Vertiges de l'enfant.....	642	Morsures d'animaux domestiques chez l'enfant.....	742
<b>24. Psychopathologie</b> .....	647	Noyade.....	743
Troubles de l'alimentation et troubles des conduites alimentaires.....	647	Purpuras fébriles .....	744
Troubles du sommeil .....	649	États septiques graves de l'enfant.....	746
Troubles du comportement sphinctérien.....	655		

Urgences hydroélectrolytiques : déshydratations aiguës du nourrisson.....	749	Imagerie de la tête et du cou.....	787
Urgences neurologiques du nourrisson.....	753	Imagerie des tumeurs abdomino-pelviennes.....	788
Malaises et mort subite du nourrisson.....	754	<b>Iconographie</b> .....	791
Urgences psychiatriques chez l'enfant.....	763	<b>31. Pharmacologie et thérapeutique</b> .....	805
Médicaments de l'urgence.....	766	Prescription des médicaments chez l'enfant ...	805
Gestes pratiques d'urgence.....	768	Vitamines et oligo-éléments.....	810
<b>30. Imagerie clinique en pédiatrie</b> .....	775	Prescription et indication de la kinésithérapie respiratoire chez l'enfant.....	813
Introduction.....	775	<b>32. En guise de conclusion</b> .....	815
Les pièges et comment les éviter.....	776	Réflexions à propos de certaines décisions prises en réanimation pédiatrique. Application à la réflexion pédiatrique quotidienne.....	815
Imagerie du système nerveux central.....	777	<b>Index</b> .....	821
Imagerie thoracique.....	778		
Imagerie osseuse ou articulaire.....	781		
Imagerie de l'appareil urinaire.....	783		
Imagerie digestive.....	784		
Imagerie en hématologie.....	786		
Imagerie en endocrinologie.....	787		



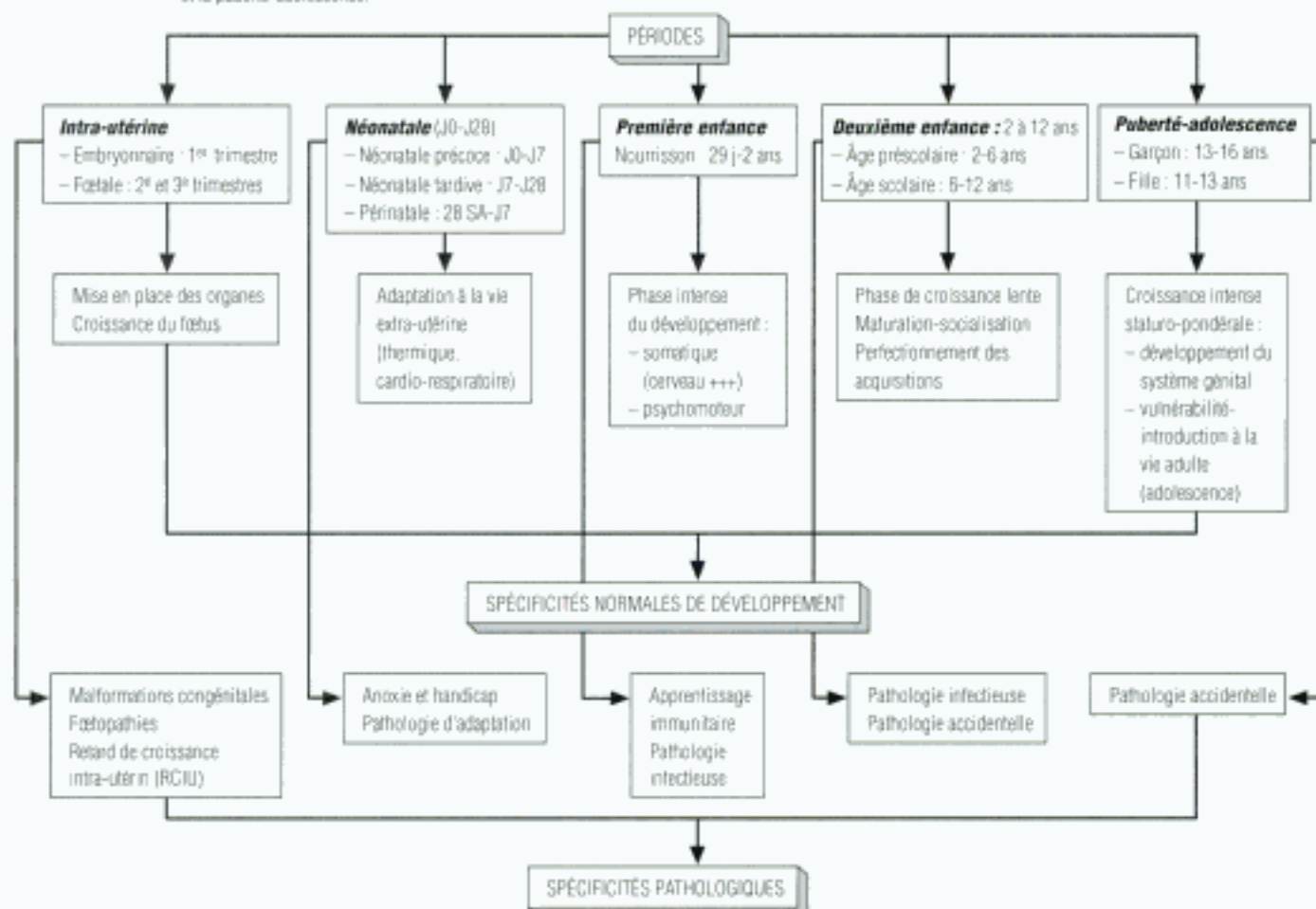
# Étapes du développement

## ÉTAPES DU DÉVELOPPEMENT

Cinq étapes de développement sont habituellement individualisées :

- la période intra-utérine,
- la période néonatale,
- la première enfance,
- la deuxième enfance,
- et la puberté-adolescence.

L'autonomisation de ces différentes étapes peut apparaître artificielle dans un processus continu de croissance. Elle permet cependant d'individualiser les principales spécificités du développement normal et pathologique selon les périodes concernées.



On ne saurait concevoir le développement et la croissance comme une simple description phénoménologique mais comme la conséquence du déroulement d'un «programme» dont il faut comprendre

les éléments et les justifications en les évaluant comme des phénomènes adaptés interagissant les uns avec les autres, soumis aux facteurs génétiques et d'environnement.

Hidden page

# 1

# NÉONATOLOGIE LE NOUVEAU-NÉ NORMAL ET PATHOLOGIQUE

- Chapitre 1** Qu'est-ce que la néonatalogie ?, 5
- Chapitre 2** Pédiatrie en maternité, 9
- Chapitre 3** Pathologies néonatales les plus fréquentes, 31
- Chapitre 4** Données utiles pour la prise en charge du nouveau-né, 61

Hidden page

## Plan du chapitre

Passage de la vie intra- à la vie extra-utérine . . .	5
Morbidity . . . . .	6
Organisation des soins périnataux . . . . .	6

La néonatalogie est la partie de la médecine qui s'adresse aux nouveau-nés (de la naissance à 28 jours de vie). En France, la néonatalogie fait partie intégrante de la pédiatrie dont elle constitue une sur-spécialité. Cependant, tout médecin peut avoir à soigner un nouveau-né, ce qui implique un minimum de connaissances permettant de prescrire des soins de puériculture de qualité, et de repérer les pathologies les plus graves qui nécessiteraient l'intervention d'un spécialiste compétent.

La population des nouveau-nés n'a été atteinte par les progrès médicaux que tardivement, suivant en cela un schéma chronologique inverse de celui de la vie : les médecins se sont d'abord préoccupés de la santé des adultes, avant de s'intéresser à celle de l'enfant, puis du nourrisson, enfin à celle du nouveau-né et maintenant du fœtus. Cette évolution très lente est explicable par de nombreux phénomènes, économiques, sociaux, scientifiques et techniques. Le regard que porte la communauté des adultes sur la naissance s'est beaucoup modifié au cours des siècles, et reste actuellement très différent selon les nations. Dans les pays industrialisés, l'enfant est devenu rare, donc précieux ; il est devenu programmable, et, en conséquence, dans l'inconscient collectif, il doit être parfait. Une très importante activité médicale se développe actuellement autour de la naissance, impliquant la mise en place d'une organisation spécifique pour soigner les nouveau-nés.

## ■ Passage de la vie intra- à la vie extra-utérine\*

Les nouveau-nés ne sont pas de petits adultes : leurs mensurations, leur physiologie, et les pathologies qui les menacent sont différentes mais tout aussi variées, par rapport à celles de l'enfant plus grand ou de l'adulte. Adaptation, maturation et développement sont les maîtres mots qui caractérisent au plan médical cette période de la vie.

### ■ Pendant la vie intra-utérine

Pendant la vie intra-utérine, le fœtus se développe dans des conditions très particulières :

- il vit dans un milieu aquatique (le liquide amniotique) qui offre bien des avantages : maintien de la température

à 37 °C, protection contre les traumatismes, protection contre l'infection, possibilité d'effectuer des mouvements en apesanteur, apprentissage de la déglutition...

- les poumons du fœtus ne sont pas en contact avec l'air, ils sont remplis d'un liquide sécrété par les cellules alvéolaires : la fonction d'échanges gazeux s'effectue par l'intermédiaire du placenta au niveau de petites cavités (les chambres intervillieuses) irriguées par le sang maternel et dans lequel plongent les capillaires du fœtus. Le fœtus est relié au placenta par un cordon (le cordon ombilical) dans lequel se trouvent une grosse veine ombilicale provenant du placenta, et deux petites artères ombilicales ramenant le sang du fœtus vers la zone d'échanges placentaires ;
- c'est également au niveau de cette surface d'échanges que s'effectuent les transferts des divers nutriments qui vont permettre la croissance fœtale.

Ainsi, le fœtus se trouve-t-il en nutrition parentérale totale exclusive et en situation d'oxygénation extracorporelle pendant toute la vie intra-utérine. Sa consommation d'oxygène est faible et l'activité métabolique peut être utilisée pour la croissance.

### ■ Dès la naissance

Après coupure du cordon, l'organisme du nouveau-né abandonne cette douillette dépendance, et doit s'adapter à une vie extra-utérine plus rude :

- les poumons doivent en quelques secondes être capables d'assurer leur fonction d'échanges gazeux en permettant le remplissage aérien des alvéoles (évacuation du liquide pulmonaire, maintien d'une capacité résiduelle fonctionnelle par le surfactant), et en adaptant l'hémodynamique (séparation des circulations systémique et pulmonaire par fermeture du canal artériel et du foramen ovale) ;
- l'enfant doit également être capable de pourvoir aux besoins métaboliques les plus urgents : mobilisation des stocks glycogéniques pour lutter contre l'hypoglycémie et l'hypothermie ;
- quelques heures après la naissance, le relais nutritionnel doit être pris par une alimentation entérale qui doit devenir progressivement croissante afin de combler les besoins énergétiques qui vont rapidement augmenter ;
- tous les organes ou fonctions doivent subir le même type d'adaptation puisque, d'une façon générale, ils ne servaient pas à réguler l'homéostasie fœtale, alors qu'ils doivent la contrôler dès que l'enfant devient autonome.

\* M. Dehan.

## ■ Morbidité

• Les maladies observées chez les nouveau-nés peuvent être la conséquence de pathologies survenues pendant la période anténatale (embryonnaire ou fœtale), la période périnatale (au moment de l'accouchement) ou la période postnatale (quelques minutes ou jours après la naissance). Leur origine peut être génétique (chromosomique ou génique) et/ou acquise du fait d'une pathologie maternelle, d'une insuffisance d'apports nutritionnels ou en oxygène, de l'effet d'un toxique [alcool, tabac, drogues, médicaments...], d'une infection (virale, bactérienne, etc.). Leur grande diversité, leurs fréquentes associations, leurs conséquences immédiates ou à long terme sur le développement somatique et surtout cérébral, expliquent que les pédiatres qui veulent prendre en charge des nouveau-nés doivent acquérir une formation spécifique et constamment mise à jour.

• La complexité des phénomènes d'adaptation contraste avec la brutalité du passage entre la vie intra- et extra-utérine. Une grande partie de la morbidité néonatale est due à des difficultés rencontrées lors de cette adaptation. Par exemple, une hypoxie fœtale survenue pendant le travail de l'accouchement, ou le passage dans le sang du fœtus d'un médicament dépresseur donné à la mère, peuvent empêcher la bonne adaptation cardiorespiratoire à la naissance et entraîner une asphyxie post-natale, avec ses possibles conséquences graves sur l'activité cérébrale. Ces événements peuvent également empêcher l'enfant de se nourrir normalement avec un risque rapide d'hypoglycémie. Une grande partie de l'organisation des soins en période néonatale est donc orientée vers la prévention des pathologies de l'adaptation.

• Un autre type de morbidité fréquemment observé est en rapport avec les malformations : malgré la pratique actuelle du dépistage échographique en période anténatale (échographie dite morphologique réalisée vers la 20<sup>e</sup> semaine d'améniorrhée), près de 50 % des malformations ne sont décelées qu'après la naissance. Aussi, l'examen du nouveau-né au cours des premiers jours doit-il être orienté vers le dépistage des principales malformations, afin de pouvoir proposer une prise en charge thérapeutique précoce et adaptée.

• La morbidité observée en période néonatale peut être aussi en relation avec une insuffisance ou un retard de maturation de telle ou telle fonction enzymatique : ce type de morbidité est bien entendu essentiellement observé chez les prématurés, tout particulièrement au niveau pulmonaire (maladie des membranes hyalines), mais se rencontre également chez le nouveau-né à terme (ictère dit physiologique par exemple). L'immaturation des systèmes de défense contre les agressions infectieuses explique en outre la grande fragilité et l'extrême gravité des infections en période néonatale.

## ■ Organisation des soins périnatals

Après une diminution importante du nombre de naissances en France (800 000 en 1980, 740 000 en 1992, 710 000 en 1993) on observe actuellement une tendance à l'augmentation (730 000 en 1995, 740 000 en 1998, 774 800 en 2001). Avec 830 900 naissances en 2006, meilleur chiffre depuis 25 ans, la France est désormais le pays européen où il naît le plus d'enfants. D'après les chiffres fournis par l'Office des publications officielles des

communautés européennes, la France, avec un taux de mortalité périnatale de 8,3 ‰ se situait, au début des années 1990, au 8<sup>e</sup> rang européen (la Finlande se classant première avec un taux de 6,1 ‰). Aussi le gouvernement a-t-il présenté en avril 1994 un plan « périnatalité » pour les années 1995-2000, destiné à améliorer la sécurité de la grossesse et la prise en charge des nouveau-nés. Ce plan comporte une série de mesures favorisant une organisation régionale des soins périnatals, fondée sur une étroite coordination obstétrico-pédiatrique. Ainsi, les situations les plus à risque pour la mère et/ou pour le fœtus, pourront être gérées dans des centres périnatals de référence, et les regroupements de petites maternités devront s'effectuer afin de maintenir, 24 heures sur 24, un niveau de sécurité suffisant. Les décrets du 9 octobre 1998 (*Journal Officiel* du 10 octobre 1998) complétés par l'arrêté du 25 avril 2000 (*Journal Officiel* du 16 juin 2000) concernent la sécurité périnatale. Ils définissent les activités d'obstétriques, de néonatalogie et de réanimation néonatale, ainsi que les normes de fonctionnement des différentes structures obstétrico-pédiatriques et leurs interconnexions dans le cadre des schémas régionaux d'organisation sanitaire (SROS). Ce dispositif a été complété par une mission d'évaluation dont les conclusions ont permis la mise en place d'un nouveau plan périnatalité 2005-2007 (<http://www.sante.gouv.fr/hm/actu/perinatalite04/planperinat.pdf>).

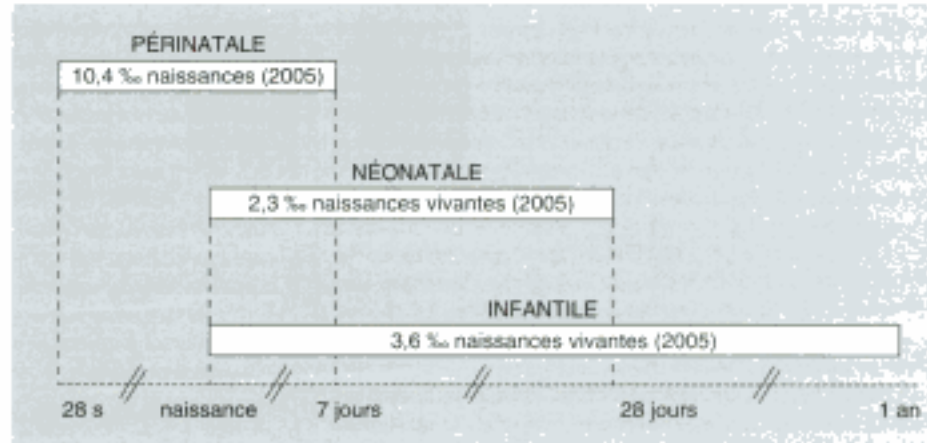
Les besoins sont en effet importants. En effet, sur 1 000 naissances vivantes, les enquêtes statistiques montrent que :

- 820 nouveau-nés sont normaux : ces enfants seront tout d'abord surveillés en maternité, afin de vérifier qu'ils restent bien normaux (c'est souligner l'importance primordiale d'une pédiatrie de qualité en maternité), puis pourront retourner à leur domicile sous la responsabilité médicale d'un médecin traitant ou d'une structure de protection maternelle et infantile (PMI) ;
- 100 nouveau-nés vont poser des problèmes médicaux peu sévères et transitoires, mais qui nécessiteront cependant une intervention pédiatrique, soit sur le lieu même de leur naissance si une équipe pédiatrique compétente existe (intérêt des unités « kangourous »), soit après transfert dans un service de pédiatrie générale impliquant alors une séparation mère-enfant ;
- 60 enfants seront repérés comme étant des nouveau-nés à risque grave et devront donc être hospitalisés dans des unités spécialisées dites de surveillance continue ;
- 20 nouveau-nés seront d'emblée en situation de grande détresse vitale, et devront être rapidement transportés en unité médicale de réanimation-soins intensifs ou en service de chirurgie. Si l'unité de réanimation n'est pas proche de la maternité, un transfert devra être effectué par des équipes spécialisées (SMUR pédiatriques).

D'une façon très générale, en France, on peut considérer que les besoins ne sont pas encore correctement satisfaits : disparités régionales, insuffisance de coordination au sein même d'une région (intérêt majeur de la mise en place des réseaux périnatalité), insuffisance de l'enseignement de la néonatalogie et de la formation aux gestes de réanimation, insuffisance des moyens nécessaires au bon fonctionnement des services de réanimation néonatale, mais également à l'activité pédiatrique en maternité.

• En ce qui concerne les taux de mortalité en France (fig. 1.1), notre pays n'est pas mal placé dans le concert des nations,

**Figure 1.1.**  
Principaux taux de mortalité  
en France.



mais les progrès accomplis lors des deux dernières décennies sont plus lents que ceux observés dans d'autres pays européens.

La néonatalogie se situe donc au carrefour de la vie. Certes la naissance n'est pas le début de la vie, au sens biologique du terme, mais elle est le commencement d'une vie, individuelle et autonome, qui se constituera progressivement jusqu'à l'âge adulte. Les personnels de santé concernés par le fœtus et le nouveau-né ont donc un rôle très important à jouer, d'une part au niveau du petit être qui est en train de se constituer et de sa famille, mais également vis-à-vis de la communauté nationale. Il importe d'être capable de faire face à cette responsabilité avec efficacité et compétence. En outre, la responsabilité

des pédiatres tend à s'exercer de plus en plus souvent vis-à-vis du futur nouveau-né qu'est le fœtus : la médecine fœtale est la médecine d'avenir pour les néonatalogistes.

Tout médecin peut être amené à conseiller les parents ou à examiner un nouveau-né. Pour une meilleure connaissance du nouveau-né et de son environnement, il apparaît essentiel de connaître :

- le rôle du pédiatre en maternité « autour du nouveau-né » intégré dans sa période périnatale ;
- les pathologies les plus fréquentes pour la meilleure prise en charge des séquelles éventuelles ;
- les informations générales indispensables à la compréhension de l'enfant dans son développement à venir.

Hidden page



## Plan du chapitre

Rôle du pédiatre en maternité.....	9
Alimentation du nouveau-né.....	19
Allaitement maternel.....	20
Souffrance fœtale aiguë : réanimation à la naissance.....	20
Médecine fœtale.....	25

## ■ Rôle du pédiatre en maternité\*

Le pédiatre en maternité doit répondre à un certain nombre d'objectifs actuellement reconnus comme essentiels pour « l'accueil optimal du nouveau-né » :

- recueillir avec rigueur toutes les informations anténatales (dossier obstétrical +++);
- intervenir si nécessaire en salle de naissance dans les conditions optimales [encadré 1];

## 1. Accueil du nouveau-né sain en salle de naissance

Dans le calme et la détente, en présence des parents, un certain nombre de gestes doivent obligatoirement être effectués :

- séchage du corps pour éviter la perte de chaleur;
  - désobstruction pharyngée;
  - cotation de l'Apgar;
  - vérification de la perméabilité des choanes et de l'œsophage pour dépister les atrésies;
  - prise des mensurations : poids, taille, périmètre crânien;
  - soins du cordon : vérification de la présence des trois vaisseaux, pose du clamp ombilical à 1 cm de la peau, section du cordon avec ciseaux stériles;
  - bain tiède (facultatif) puis pansement sec du cordon;
  - mesure des fréquences cardiaque et respiratoire, de la température;
  - notion de diurèse, d'émission de méconium;
  - désinfection oculaire par collyre antibiotique pour la prévention des conjonctivites à gonocoques et Chlamydia (par exemple : oxytétracycline);
  - prélèvement du groupe sanguin des nouveau-nés de mère Rhésus négatif et de mère O Rhésus positif pour le dépistage des incompatibilités Rhésus et ABO;
  - administration de 2 mg = 0,2 mL de vitamine K1 lors de la première alimentation (sein ou biberon) pour prévenir l'hypovitaminose K1 responsable de syndromes hémorragiques.
- Tous ces gestes et informations sont consignés sur le dossier médical.

- assurer des examens cliniques de l'enfant, si possible répétés, à la recherche de situations pathologiques et d'anomalies;

- assurer, s'il y a lieu, l'institution de traitements immédiats ou de prises en charge au long cours.

Il doit être animateur d'une équipe (sages-femmes, puéricultrices et infirmières) où chacun a sa place pour mener à bien la surveillance des nouveau-nés en préservant l'établissement des liens mère-enfant.

## ■ Modalités de l'examen du nouveau-né

Deux examens au moins apparaissent nécessaires :

- le premier doit se situer quelques heures après la naissance : il permet de repérer des malformations et d'identifier si l'enfant appartient à un risque particulier (tableaux 2.1 et 2.11). Cet examen devra en outre rassurer la mère à propos d'éventuelles inquiétudes anténatales;

Tableau 2.1. Problèmes pathologiques courants en maternité.

Catégories d'enfants	Soins en néonatalogie	Soins en maternité	Dépistage
Prématuré	< 35 semaines	> 35 semaines asymptomatique	Hypoglycémie Hypocalcémie Hypothermie Infection
Hypotrophie à terme	< 2,2 kg	> 2,2 kg asymptomatique	Hypoglycémie Hypocalcémie Polyglobulie
Nouveau-né de mère diabétique	Hypertrophie Hypoglycémique	Eutrophique	Hypoglycémie Hypocalcémie
Hypertrophie		Tous	Hypoglycémie Hypocalcémie
Post-mature		Tous	Hypoglycémie Déshydratation anténatale
Naissance en contexte infectieux	Symptômes cliniques d'infection	Nouveau-né asymptomatique	Prélèvements bactériologiques périphériques Hémoculture CRP
Ictère	Ictère grave	La plupart	Hyperbilirubinémie Anémie
Mère traitée par $\beta$ -bloquants		Tous	Hypoglycémie Bradycardie
Antiépileptiques		Tous	Hypovitaminose K Hypocalcémie
Mère toxicomane		Syndrome de sevrage	Score de Finnegan

\* A.-M. Bouley-Raison.

**Tableau 2.II. Nouveau-nés justifiant une prise en charge spécifique dès le séjour en maternité.**

Catégorie de nouveau-nés	Conduite à tenir
Mère porteuse de l'antigène HBs	- Sérovaccination du nouveau-né : immunoglobulines anti-HBs avant le début de l'allaitement - Première injection de genHévac B
Mère porteuse du VIH	- Contre-indication à l'allaitement - Contre-indication du BCG - Sérologie et PCR-VIH - Organisation du suivi médical
Séroconversion maternelle de toxoplasmose	- Sérologie de toxoplasmose au cordon - Inoculation du placenta à la souris - Étude du fond d'œil - Échographie transfontanelle - Organisation du suivi médical
Malformation urinaire de découverte anténatale	- Échographie rénale vers J5-J7 - ECRU - Consultation du spécialiste - Traitement par Céfalex des reflux
Fente labio-palatine	- Aide pour l'alimentation - Consultation rapide du chirurgien
Trisomie 21	- Caryotype - Échocardiographie (recherche de malformation cardiaque associée) - Organisation de la prise en charge, du suivi

- le second se situe, dans l'idéal, au 2<sup>e</sup>-4<sup>e</sup> jour de vie ou à la veille de la sortie : il doit permettre d'évaluer le comportement du nouveau-né (encadré 2) : allaitement, troubles digestifs, éventuelles difficultés relationnelles mère-enfant. Il permet aussi de réaliser les dépistages systématiques (voir page 129). Au cours de cet examen pourront être précisées les modalités de suivi de l'enfant à la sortie de la maternité (médecin traitant, centre de PMI) et l'intervention des puéricultrices de secteur. À cette occasion sera remise aux parents l'ordonnance de sortie commentée par des conseils de « sécurité » (encadrés 3 et 4).

## 2. Soins et surveillance des nouveau-nés sains en suites de couches

- Bain quotidien donné par la mère, aidée de l'auxiliaire de puériculture.
  - Apprentissage des soins du cordon par la mère : désinfection par la chlorhexidine à chaque change, séchage à l'air, pince laissée en place jusqu'à la chute du cordon.
  - Mesure de la température (une à deux fois par 24 heures).
  - Pesée quotidienne.
  - Administration quotidienne de 1 200 U de vitamine D et de 0,25 mg de fluor.
  - Dépistage systématique de la phénylcétonurie, de l'hypothyroïdie, du déficit en 21 hydroxylase, de la mucoviscidose, de la drépanocytose chez les populations à risque, effectué par un prélèvement sanguin sur papier buvard à partir de 72 heures de vie, après mesures antalgiques.
- Ces soins sont consignés sur le dossier de soin du nouveau-né qui relate également :
- les horaires des repas, les quantités bues :

- la présence d'urines, de méconium, de selles au moment des changes ;
- l'éventualité de rejets, de vomissements, d'anomalies de coloration, de comportement.

### Évolution habituelle du nouveau-né :

- le premier méconium doit être émis avant H36, les premières urines avant H24 ;
- la perte de poids du nouveau-né est de l'ordre de 5 % de son poids ; au-delà de 10 % elle est pathologique et doit faire rechercher avant tout une carence d'apports, une diarrhée ;
- le nouveau-né reprend du poids vers le 4<sup>e</sup> jour et rattrape son poids de naissance au 10<sup>e</sup> jour.

**Tout nouveau-né bien portant peut devenir pathologique d'un moment à l'autre. Les données précises de son comportement préalable doivent avoir été notées chaque jour.**

## 3. Prudence est mère de sûreté (conseils)

Voici quelques conseils de prudence pour le bien-être et la sécurité de votre bébé au cours des premiers mois de sa vie. Respectez-les et consultez ce feuillet chaque fois qu'il est question de sa santé.

### Dans la chambre pour que votre bébé dorme bien :

- Couchez-le sur le dos, dans un lit à montants rigides, sur un matelas ferme ne laissant pas d'espace libre avec les bords du lit et sans oreiller.
- Couvrez-le avec un surpyjama plutôt qu'avec une couette ou des couvertures.
- Il est préférable de ne rien lui mettre autour du cou (chaîne, tétine).
- Maintenez la température ambiante autour de 20 °C et humidifiez l'air.
- La nuit, il dort dans son lit, dans la chambre de ses parents les premiers mois.

### À la maison, pour le confort de votre bébé :

- Adaptez-vous à son rythme de vie : respectez ses horaires de sommeil et de repas.
- Si vous allaitez, ne prenez pas de médicaments sans demander l'avis de votre médecin.
- Si l'enfant est au biberon, le lait peut être donné soit à température ambiante, soit tiède à condition de vérifier sa température en faisant couler quelques gouttes sur le dos de votre main (surtout si vous utilisez un four à micro-ondes).
- Vérifiez la température de son bain en y trempant votre coude.
- Manipulez votre bébé avec douceur, ne jouez pas trop violemment avec lui.
- N'enfumez pas l'atmosphère.
- Ne laissez aucun animal seul avec votre bébé.

### En voiture, des précautions s'imposent :

- Installez votre bébé dans un siège auto adapté à son âge et conforme aux normes fournies par la Sécurité routière.
- N'utilisez jamais un couffin souple.
- Sa tête ne doit pas être recouverte d'un capuchon.
- En été, ou en hiver, si la voiture est très chauffée, découvrez l'enfant et pensez à lui donner à boire en supplément.

### Ne jamais laisser votre bébé seul

- À la maison.
- Dans la voiture.
- Dans le bain.
- Sur la table à langer.

#### 4. Sur quels signes devez-vous contacter votre médecin ?

En plus des visites médicales conseillées (mensuelles jusqu'à l'âge de 6 mois), vous devez consulter votre médecin si :

**Votre bébé :**

- a des selles plus liquides et plus nombreuses que d'habitude ;

- vomit de façon répétée ;

- rejette des petites quantités de lait, plu sieurs fois par 24 heures, longtemps après avoir bu, ou pendant le sommeil.

**Votre bébé :**

- a une température supérieure à 37,8 °C ou inférieure à 36 °C ;

- a du mal à respirer et s'essouffle au moment des tétées ;

- semble enrhumé de façon permanente ;

- tousse la nuit ou ronfle fort ;

- transpire pendant son sommeil de manière tellement importante que ses vêtements sont mouillés.

**Votre bébé :**

- ne réagit plus comme d'habitude : il somnole et ne sourit plus, il vous paraît « mou » et refuse de manger ;

- semble avoir mal et devient beaucoup plus agité et énervé que d'habitude ;

- change de couleur subitement : devient pâle ou bleu brusquement, perd connaissance même très brièvement.

En présence de ces signes, n'hésitez pas à consulter ou à contacter votre médecin, surtout si votre bébé est âgé de moins de 6 mois, et s'il coexiste plusieurs de ces signes.

En cas de persistance ou d'aggravation des signes, rappelez votre médecin, le jour même si besoin.

**Ne donnez aucun médicament sans l'avis de votre médecin.**

Le repérage de nouveau-nés à risque permet de mettre en place précocement le dépistage adapté des pathologies qu'ils pourraient développer. Le traitement de pathologies repérées, encore asymptomatiques, permet de garder auprès de leur mère des nouveau-nés dans de bonnes conditions de sécurité. A contrario, les nouveau-nés malades ou à très haut risque pathologique ont besoin de soins en unité spécialisée de néonatalogie et doivent y être transférés.

Actuellement un seul examen clinique est obligatoire pendant le séjour en maternité et donne lieu à l'établissement du certificat de santé des huit premiers jours et ses résultats sont consignés sur le carnet de santé.

#### La durée du séjour en maternité : les sorties précoces

Actuellement la durée habituelle du séjour est de 3 jours, pour les accouchements par voie basse et de 5 jours pour les accouchements par césarienne. Pendant le séjour, l'examen clinique des 8 premiers jours et le test de dépistage sont réalisés, la montée laiteuse a été observée.

Une sortie est dite « précoce » quand elle a lieu avant J3 pour les accouchements par voie basse et avant J5 pour les accouchements par césarienne. Dans ce cadre défini précisément dans le référentiel de l'HAS (2004), il faut prévoir une prise en charge à domicile (sage-femme, puéricultrice, HAD...) pour la surveillance des enfants (pesée, bilirubine transcutanée), la réalisation du test de dépistage, le soutien à l'allaitement maternel. Un contrôle de l'examen clinique du nouveau-né vers J8-J10 apparaît souhaitable.

#### Conditions générales de l'examen du nouveau-né

- Sauf urgence, l'examen ne saurait se situer qu'après le recueil des informations indispensables à la compréhension du « contexte de l'enfant » (encadré 5).

- L'examen sera réalisé chez un nouveau-né dont la température est normale (réchauffé s'il y a lieu), calme, entre deux tétées.

- L'enfant sera déshabillé progressivement dans une pièce chaude.

- L'examen clinique doit être commenté aux parents. Ses résultats sont consignés sur le dossier médical et sur le carnet de santé.

#### 5. Informations nécessaires avant l'examen

**Le contexte socio-économique et culturel :**

- ethnie - âge des parents ;

- conditions de vie (mère seule...);

- consanguinité.

**Les antécédents médicaux familiaux :**

- maladies génétiques ;

- antécédents d'allergie ;

- pathologies de la fratrie, causes de décès éventuels.

**L'immunité maternelle :**

- pour la toxoplasmose, la rubéole, la syphilis ;

- pour le virus de l'hépatite B, le VIH.

**Les données de la grossesse :**

- groupe sanguin maternel et agglutinines irrégulières ;

- vérification du terme (date des dernières règles et échographie précoce) ;

- anomalies dépistées aux échographies fœtales ;

- médicaments pris par la mère connus pour leur retentissement sur le fœtus (antiépileptiques, bêtabloquants...);

- notion de prise de drogue, notamment d'opiacés.

**Le déroulement de l'accouchement :**

- présentation ;

- durée du travail, d'ouverture de l'œuf ;

- abondance et couleur du liquide amniotique ;

- anomalies du rythme cardiaque fœtal ;

- mode d'analgésie et autres médicaments administrés ;

- notion d'extraction instrumentale, de césarienne.

**L'état du nouveau-né à la naissance et dans les premières heures de vie :**

- score d'Appgar ;

- poids, taille, périmètre crânien ;

- sexe, prénom.

## ■ Examen clinique

### Inspection

Le temps d'inspection est fondamental et doit être prolongé. Il apprécie en premier lieu de façon globale la maturité et la trophicité du nouveau-né. Il évalue en outre la coloration et l'état de la peau et recherche d'éventuelles anomalies somatiques visibles.

### Maturité

L'âge gestationnel se définit par le délai en semaines se situant entre le premier jour des dernières règles normales et l'accouchement.

### 6. Prévention et traitement de la douleur du nouveau-né en maternité

Très peu de médicaments sont disponibles pour l'usage en maternité.

- En cas de douleur liée à l'accouchement (certains forceps, ecchymose du siège) : paracétamol *per os* : 15 mg/kg/6 h pendant 24 à 48 heures.
- Analgésie cutanée avec la crème Emla pour un prélèvement veineux.
- Prise de 2 mL d'eau sucrée à plus de 12 % deux minutes avant un microprélèvement au talon.
- Limiter au maximum les indications des microprélèvements au talon.

Les principaux moyens d'appréciation de l'âge gestationnel sont les suivants.

#### Avant la naissance

Ce sont :

- la date des dernières règles normales (d'autant plus valable que les cycles sont plus réguliers) ;
- la courbe de température (le décalage thermique indiquant la date de l'ovulation) ;
- l'appréciation du développement fœtal portant non plus tant sur le développement utérin (volume utérin ou hauteur utérine), que sur la biométrie fœtale échographique : longueur craniocaudale entre 7 et 12 semaines (précision  $\pm$  4 jours) et diamètre bipariétal (développement du crâne).

#### Après la naissance

L'examen morphologique et neurologique du nouveau-né permet de confirmer ou de préciser le terme réel de l'enfant (fig. 2.1) :

- de nombreux critères de maturation morphologique ont été identifiés. Seuls certains sont évalués en pratique (diamètre des nodules mammaires, plis plantaires, cartilage des oreilles) (fig. 2.1 et 2.2) ;
- les critères de maturation neurologique reposent avant tout sur :
  - l'évaluation du tonus passif des membres, acquis de bas en haut,
  - l'évaluation des réflexes archaïques normalement acquis de haut en bas. (L'extension croisée et la marche automatique sont acquises plus tardivement, après 36-37 semaines de terme.)

À la naissance, le tonus du nouveau-né à terme se caractérise par une hyperflexion des membres supérieurs et inférieurs (contrastant avec une hypotonie de l'axe).

Ainsi l'analyse comparative des critères de maturation fœtale obstétricaux, et surtout des données maturatives de l'examen néonatal neurologique et somatique, permet d'évaluer un terme précis en semaines.

#### Trophicité

L'analyse des mensurations du nouveau-né (poids de naissance ; taille ; périmètre crânien) en fonction de l'âge gesta-

tionnel à l'aide des courbes de croissance intra-utérine (fig. 2.3 et 2.4, page 14) permet de préciser la trophicité, définissant ainsi les nouveau-nés :

- hypotrophiques : poids de naissance < 10<sup>e</sup> percentile des courbes de référence (page 14) ;
- hypertrophiques : poids de naissance > 90<sup>e</sup> percentile.

Le nouveau-né à terme a un âge gestationnel compris entre 37 et 41 semaines + 6 jours soit 259 jours d'aménorrhée à 293 jours :

- le nouveau-né pré-terme (prématuré) a un terme inférieur à 37 semaines ;
- le nouveau-né post-terme a un âge gestationnel supérieur ou égal à 42 semaines.

Nouveau-nés à terme eutrophiques :

- Poids normal = 3 kg à 3,500 kg.
- Taille normale = 50 cm.
- Périmètre crânien = 35 cm.

#### Coloration et état des téguments

L'inspection précise en outre la coloration et l'état des téguments.

#### Coloration normale

La coloration normale du nouveau-né est rose, parfois rouge (polyglobulie).

On considère comme anormal :

- un teint pâle : vasoconstriction si souffrance fœtale aiguë, anémie si conjonctives décolorées ;
- un teint bleuté : cyanose avec ou sans détresse respiratoire orientant vers une pathologie alvéolaire ou une cardiopathie cyanogène ;
- un teint jaune : ictère pathologique à J0 et/ou gris (infection).

#### Examen des téguments

Il peut identifier :

- un purpura pétéchial parfois observé sur le visage en cas de circulaire serré du cordon ;
- une bosse sérosanguine sur le crâne (présentation céphalique) ou un hématome des fesses ou du périnée (présentation du siège) ;
- des grains de milium (minuscules granulations blanches sur le nez et la face qui correspondent à une rétention de sébum dans les glandes sébacées et disparaissent spontanément) ;
- une tache mongoloïde qui correspond à un dépôt de mélanine intradermique ; cette tache ardoisée siège principalement dans la région lombo-sacrée, mais aussi sur le tronc et les membres. Elle est très fréquente dans les ethnies pigmentées. Elle disparaît en quelques années ;
- un angiome plan médian (naevus flammeus) qui atteint fréquemment la face (front, paupières supérieures, nez, philtrum) et la nuque. Il régresse dans la première année de la vie ;
- des bulles de succion résultant de la succion *in utero* du pouce, du poignet ou des orteils ;

### MATURATION NEUROLOGIQUE

État de conscience au moment de l'examen :

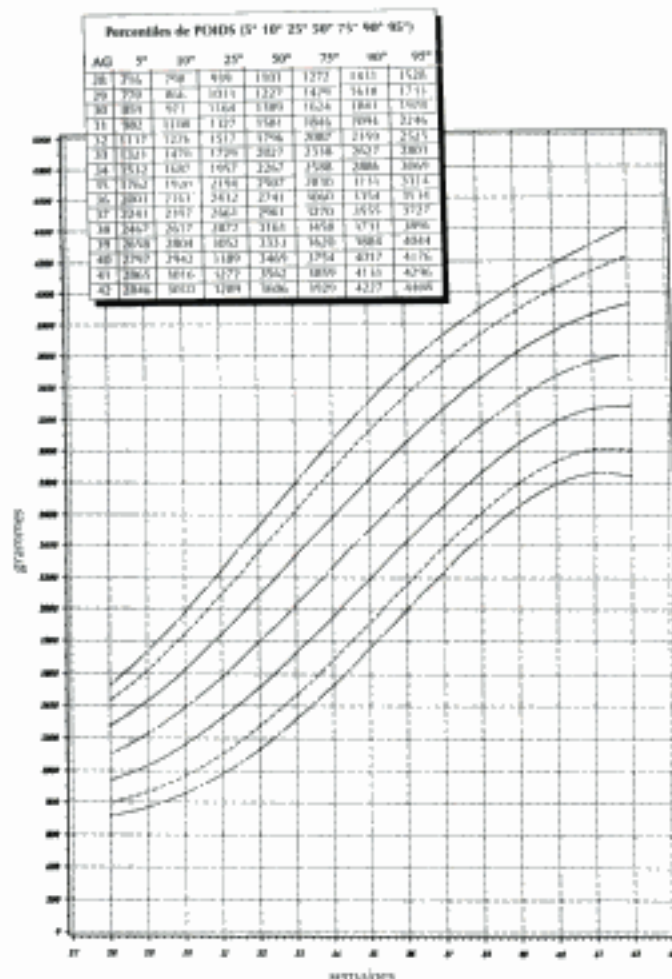
SEMAINES	28	30	32	34	36	38	40	
TONUS PASSIF	POSTURE							
	TALON-OREILLE							
	ANGLE POPLITE							
	ANGLE PIED-JAMBE							
	FOULARD							
	RETOUR EN FLEXION DE L'AVANT BRAS	0	0	0	faible	inhibé	rapide et non inhibé	
TONUS ACTIF	FLECHISSEURS NUQUE	0	0	±	tête ne passe pas le tronc	tête tombe en avant	tête se maintient quelques sec. verticalement	maintient de la tête ++
	EXTENSEURS NUQUE	0	0	±	+	tête tombe en arrière		
	REDRESSEMENT M.L.	0	±	+ transitoire	+	++	+++	
	REDRESSEMENT TRONC	0	0	0	+ transitoire	+	++	
REFLEXES ARCHAIQUES	POINTS CARDINAUX	réponse lente et imparfaite		réponse complète et plus rapide		réponse complète, rapide, durable.		
	MORO	extension bras et ouverture des mains		réflexe complet avec abduction des bras et ori.				
	GRASPING	+ doigts	+ bras	+ épaule et dos		enfant soulevé du plan du lit		
	EXTENSION CROISEE			abduction	indifférent	adduction →		
	MARCHE			ébauche sur pointes des pieds	bonne sur pointes des pieds	excellente : prême : pointe puis talon terme : talon puis plante		
MORPHOLOGIQUE	NODULÉS MAMMAIRES				3 mm	4 mm	7 mm	
	CRETES PLANTAIRES				1/3 ent.	2/3 ent.	3/3 ent.	
	CARTILAGE DES OREILLES				0	+	+	
	POST-MATURITE							

**Figure 2.1.**  
Examen morphologique et neurologique du nouveau-né.

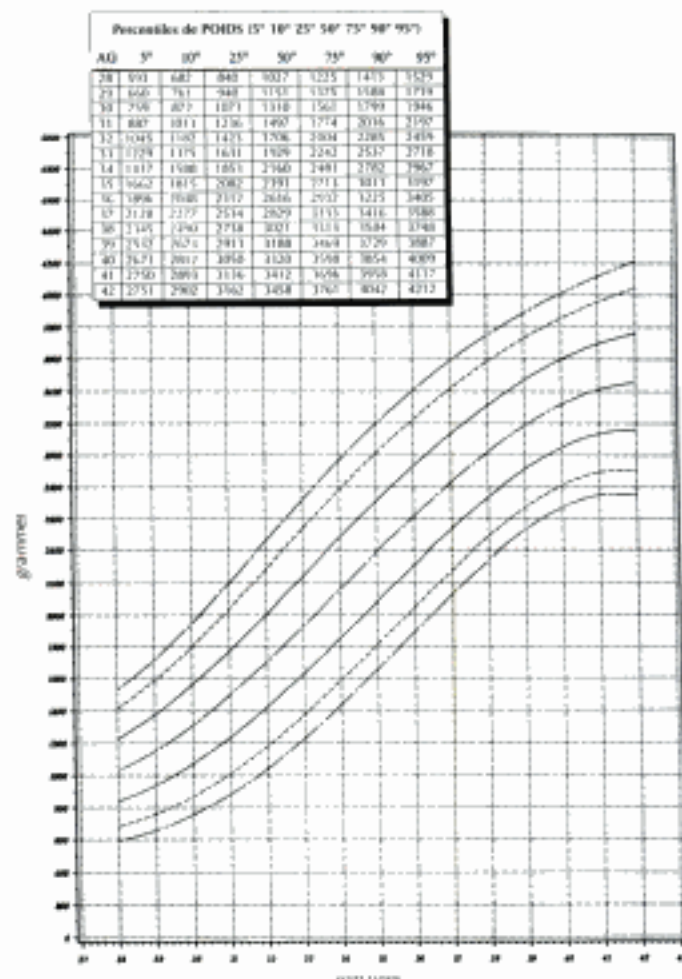
**Figure 2.2.**  
Critères de maturation somatique.  
Plis plantaires sur toute la plante du pied : nouveau-né à terme.



- un érythème toxi-allergique qui peut apparaître dans les 24 à 48 premières heures de vie. Il comporte des macules à centre pustuleux et de petites vésicules. Il épargne les paumes et les plantes. L'évolution est spontanément régressive ; l'étiologie en est inconnue ;
- un hamartome, habituellement localisé sur le cuir chevelu ou la face, réalisant une lésion jaune surélevée à surface irrégulière. Son ablation sera recommandée en raison du risque lointain de dégénérescence.



**Figure 2.3.** Normes percentiles du poids des garçons à la naissance (N. Mamelle et coll., *J. Gynécol. Obstét. Biol. Reprod.*, 1996, 25, 61-70).



**Figure 2.4.** Normes percentiles du poids des filles à la naissance (N. Mamelle et coll., *J. Gynécol. Obstét. Biol. Reprod.*, 1996, 25, 61-70).

## Examen des yeux, de la bouche et du cou

### Examen des yeux

- les conjonctivites imposent un prélèvement bactériologique (germes banaux et *Chlamydiae*) et un collyre antibiotique;
- l'obstruction du canal lacrymal se manifeste par un larmoiement unilatéral et parfois par un mucocèle : tuméfaction de l'angle interne de l'œil dont la surinfection réalise une dacryocystite;
- les hémorragies conjonctivales fréquentes sont bénignes;
- une cataracte donne un aspect blanc de la pupille appelé *leucocorie*. L'illumination de la pupille par l'ophtalmoscope permet de mieux dépister une opacité au sein du reflet pupillaire : c'est la lueur pupillaire;
- le strabisme en période néonatale n'a pas de valeur pathologique.

### Examen de la bouche

Il permet le repérage de fentes vélopalatines éventuelles.

### Examen du cou

Il recherche un éventuel goitre, une fistule cervicale, un torticolis lié à une malposition intra-utérine.

*Au terme de l'inspection...* le contact s'établit enfin pour procéder aux autres examens.

### Examen cardiovasculaire

- La fréquence cardiaque varie habituellement de 100 à 160 par minute. Elle peut atteindre jusqu'à 190 au cri. Au repos, une fréquence chiffrée à 80 ne doit pas faire pratiquer d'exploration particulière : elle peut être en rapport avec une prise maternelle de bêtabloquants en fin de grossesse. Une fréquence inférieure à 70 ou supérieure à 200 doit faire pratiquer un ECG et faire suspecter un trouble du rythme cardiaque.

• À l'examen du 1<sup>er</sup> jour, les shunts ne sont pas détectables à l'auscultation, tant que les résistances pulmonaires sont élevées. Un souffle systolique haut situé peut révéler une sténose aortique ou pulmonaire, bas situé, une fuite mitrale ou tricuspide. Au bout de 2 à 3 jours, l'apparition d'un

souffle systolique chez le nouveau-né asymptomatique révèle le plus souvent, une communication interventriculaire. L'échocardiographie avec Doppler couleur, pratiquée de préférence avant la sortie de la maternité ou dans les 8 premiers jours permet de porter un diagnostic précis; la radiographie de thorax est devenue inutile.

- Les *pouls périphériques* seront systématiquement palpés (pouls fémoraux). Des pouls huméraux et fémoraux hyperpulsatiles doivent évoquer la persistance d'un canal artériel. L'absence de pouls fémoraux évoque une coarctation de l'aorte et doit conduire à une consultation urgente cardiologique en milieu spécialisé.
- La *mesure de la pression artérielle* n'est pas indispensable. Elle est au mieux réalisée par un tensiomètre automatique de type Dinamap. La pression artérielle systolique augmente en fonction de l'âge gestationnel et de l'âge postnatal. La pression artérielle systolique normale du nouveau-né à terme varie de 60 à 85 mmHg. En cas de coarctation de l'aorte une différence de 20 mmHg entre la pression artérielle du membre supérieur droit et des membres inférieurs vient renforcer le diagnostic.
- Le *temps de recoloration capillaire* est étudié au niveau du thorax. Après une pression du doigt, la peau se recoloré en moins de 3 secondes.
- L'*absence d'hépatomégalie* est vérifiée.

### Examen de l'appareil respiratoire

- La *fréquence respiratoire* normale est comprise entre 30 et 50 par minute. Une respiration périodique est banale : à une pause respiratoire brève succède une série de respirations de plus en plus amples. Une apnée [arrêt respiratoire de plus de 20 secondes] est pathologique.
- Les *signes de lutte* systématiquement recherchés sont normalement absents (score de Silverman = 0, voir page 38).
- L'*auscultation pulmonaire* permet d'entendre le murmure vésiculaire. Dans les premières heures de vie, quelques râles crépitants chez un nouveau-né eupnéique peuvent correspondre à un retard de résorption du liquide pulmonaire.
- L'*obstruction nasale*, le plus souvent liée à une rhinite, ne doit pas être négligée car le nouveau-né au repos respire par le nez. Le nettoyage des narines par le sérum physiologique pourra être complété par l'instillation nasale de gouttes de sérum adrénaliné aux propriétés décongestionnantes (10 gouttes d'adrénaline à 1 pour 1 000 pour 10 mL de sérum physiologique).
- Le *stridor* est un bruit inspiratoire rythmé par la respiration. S'il s'accompagne d'une dyspnée, il justifie une laryngoscopie pour un diagnostic étiologique. S'il est isolé, et ne gêne pas l'alimentation, il peut ne pas conduire à cet examen mais demande à être réévalué à distance. Sa régression est habituelle dans le premier mois de vie. Dans 90 % des cas, le stridor est en relation avec une laryngomalacie.

### Examen de l'abdomen

- L'*ombilic* ne doit pas être inflammatoire. La présence de trois vaisseaux dans le cordon [deux artères et une veine] doit être vérifiée. L'existence d'une artère ombilicale unique ne s'accompagne pas d'un excès de malformations et ne justifie pas d'examens complémentaires particuliers. La date de la chute du cordon ombilical est très variable (en moyenne 7 jours). La chute du cordon au-delà du 21<sup>e</sup> jour de vie évoque un déficit

immunitaire avec granulopathie. La *hernie ombilicale* est banale, elle est fréquente dans la race noire et ne se complique jamais d'étranglement herniaire. Elle ne justifie aucune contention.

- Le *foie* est normalement palpé : il débordé de 1 à 2 cm le rebord costal et ne dépasse pas la ligne médiane. S'il est palpé au niveau du creux épigastrique et débordé la ligne médiane, l'existence d'une hépatomégalie peut être affirmée. Un pôle inférieur de rate est souvent perçu à bout de doigts.
- La *palpation des reins* s'effectue entre un pouce sur l'abdomen et l'index dans la fosse lombaire. Le rein gauche est normalement plus aisément palpable que le droit. Un gros rein est repéré comme une masse lombaire à développement abdominal : sa découverte doit faire pratiquer une échographie rénale.
- La *découverte d'autres masses abdominales* (kyste de l'ovaire, duplication digestive...) doit faire pratiquer une échographie abdominale.

### Examen des organes génitaux externes

#### Chez le garçon

- Le *pénis* (longueur minimale : 2 cm) peut être enfoui dans la graisse ou l'œdème sus-pubien. Il doit être dégagé de sa base pour être correctement évalué. Un pénis de moins de 2 cm évoque un hypogonadisme.
- Si l'*orifice urétral* se situe sur la face inférieure du pénis, on doit évoquer le diagnostic d'*hypospadias*. Une consultation urologique spécialisée permettra de programmer une intervention correctrice vers l'âge de 2 ans.
- Le *garçon urine* normalement en jet. S'il urine en goutte à goutte, il existe un obstacle urinaire bas (en règle valves de l'urètre postérieur). La prise en charge en service de chirurgie urologique infantile est urgente.
- Les *adhérences préputiales* sont constantes chez le nouveau-né, elles ne signifient pas l'existence d'un phimosis et doivent être respectées.
- Les *testicules* sont palpés dans les bourses, mais ils peuvent être palpés sur le trajet du canal inguino-scrotal et sont alors aisément abaissables. L'*ectopie testiculaire* unilatérale s'accompagne d'un hypodéveloppement scrotal homolatéral. L'abaissement chirurgical se fait vers 3-4 ans. La cryptorchidie bilatérale doit faire évoquer une ambiguïté sexuelle : on dosera en urgence la 17 OH progestérone et on vérifiera la présence du chromosome Y en biologie moléculaire.
- L'*hydrocèle vaginale* donne une transillumination positive de la bourse; elle est bénigne, habituellement spontanément régressive et ne justifie d'aucun traitement immédiat.

#### Chez la fille

- Les *petites lèvres* et le *clitoris* sont souvent hypertrophiés. L'*orifice vaginal* est visible. Quand la membrane hyménéale est bombante, il faut évoquer le diagnostic d'imperforation hyménéale derrière laquelle bombe une collection liquidienne : l'hydrocolpos. La palpation et l'échographie abdominale viennent confirmer l'existence de cette collection liquidienne.
- Les *sécrétions vaginales blanchâtres* sont banales ainsi que des métrorragies vers le 5<sup>e</sup> jour de vie.
- Les *ovaires* ne sont pas palpables. Si l'ovaire est palpé au creux inguinal on doit évoquer une *hernie inguinale contenant l'ovaire*. Celle-ci doit être opérée.

## Examen ostéo-articulaire

### Crâne

- Les *déformations crâniennes* transitoires relèvent habituellement d'un modelage crânien pendant la grossesse ou l'accouchement.
- Le *céphalématome*, épanchement sanguin sous-périosté limité par les sutures, n'apparaît que vers le deuxième jour de vie. Il n'est pas rare qu'une fracture bénigne y soit associée. Il ne justifie ni radiographie ni ponction. Il peut augmenter l'intensité de l'ictère et être exceptionnellement cause d'anémie.
- Les *sutures crâniennes* ne sont pas jointives. Une suture palpable associée à une déformation crânienne fait suspecter une *craniosténose*. La radiographie du crâne est alors nécessaire.
- La taille des *fontanelles* est très variable et sans signification pathologique. Chez les hypotrophiques, de grandes fontanelles témoignent d'un retard banal d'ossification.
- La perception d'un *craniotabés* est banale.

### Clavicules

Elles sont palpables sur toute leur longueur.

La fracture de la clavicule résulte le plus souvent d'une difficulté aux épaules pendant l'accouchement. Elle se manifeste par une tuméfaction sur son trajet avec parfois une sensation de crépitation ou de touche de piano. Elle est confirmée par une radiographie. L'apparition d'un cal souvent volumineux indique la consolidation. La fracture guérit sans séquelles.

### Membres supérieurs

- La fracture de l'humérus, en rapport avec une extraction difficile, se révèle par une impotence de la racine du membre supérieur. C'est la radiographie du membre qui permettra de la distinguer d'une paralysie du plexus brachial.
- Les anomalies des doigts seront repérées. Elles entrent le plus souvent dans le cadre de syndromes malformatifs. Le *doigt surnuméraire* uni- ou bilatéral appendu à l'auriculaire, isolé, est souvent familial. La section artisanale, à l'aide d'un fil, laisse une cicatrice inesthétique : un acte chirurgical est préférable.

### Membres inférieurs

- Les anomalies des orteils seront repérées. La syndactylie des deuxième et troisième orteils, souvent familiale, est banale. Le pied est normalement en position de talus direct.
- Les malpositions des pieds (voir pages 180 à 182) résultent de la contrainte intra-utérine en fin de grossesse. Le *pied varus* et *métatarsus varus*, le *pied talus direct* et talus valgus sont réductibles et relèvent de manipulations et d'immobilisation par élastoplastes (z pelote).
- Le *pied-bot varus équin*, irréductible, relève de la consultation orthopédique en urgence afin de débiter le traitement dès le premier jour de vie.
- L'examen des hanches sera systématique à la recherche d'une luxation congénitale. Il est pratiqué sur un nouveau-né calme, détendu, tétant un biberon au besoin. Il sera répété si nécessaire. Chaque hanche sera examinée séparément en utilisant la technique de Barlow (voir page 178).

### Rachis

- Toute courbure permanente du rachis doit faire rechercher une malformation osseuse rachidienne.
- Les *fossettes sacrococcygiennes borgnes* sont banales. Une anomalie de la peau ou du tissu sous-cutané lombosacré médian doit faire envisager l'éventualité d'une pathologie neurologique sous-jacente, dépistée par l'échographie médullaire.

### Examen neurologique

L'examen doit être effectué quand le nouveau-né est éveillé et n'a pas faim.

### Étude de la motricité

L'observation de la motricité spontanée montre :

- une gesticulation asymétrique des membres ;
  - une alternance de mouvements de flexion et d'extension ;
  - une alternance d'ouverture et de fermeture des mains.
- Quand le nouveau-né est sur le ventre, les bras le long du corps, il dégage le nez du plan du lit, soulève sa tête, la tourne sur le côté et remonte de ce côté, la main vers sa bouche. On observera la qualité de la succion et de la déglutition.

### Étude du tonus

#### Étude du tonus passif

C'est l'étude de l'extensibilité musculaire.

Chez le nouveau-né à terme : le tonus des muscles fléchisseurs prédomine sur le tonus des muscles extenseurs. Les membres sont fléchis au repos (fig. 2.5) ; après extension passive, ils reprennent une position en flexion. On observe :

- l'épreuve du foulard [antérieur] : quand le poignet est attiré vers l'épaule opposée, le coude atteint à peine la ligne médiane (fig. 2.6) ;
- la mesure de l'angle poplité : l'angle d'extension passive de la jambe sur la cuisse ne dépasse pas 90° [sauf en cas de siège décomplété *in utero*] (fig. 2.7) ;
- l'angle de dorsiflexion du pied : l'angle formé par le dos du pied et la face antérieure de la jambe = 0° chez un nouveau-né à terme (fig. 2.8).

#### Étude du tonus actif

- La manœuvre du «tiré-assis» évalue le tonus actif des muscles fléchisseurs du cou : l'enfant est couché sur le dos ; l'observateur empaume ses épaules et le conduit vers la position assise dans un mouvement ni brusque ni trop lent. Chez l'enfant normal à terme, le tonus des extenseurs et des fléchisseurs du cou s'équilibre à peu près et l'enfant peut maintenir sa tête quelques secondes dans l'axe du tronc avant de la laisser tomber en avant (fig. 2.9). La manœuvre inverse évalue les extenseurs du cou : la tête d'avant en arrière repasse dans l'axe du tronc et les fléchisseurs du cou freinent la tête en arrière.
- Le *redressement global des membres inférieurs et du tronc* est étudié en plaçant l'enfant debout et en le soutenant par les aisselles : l'extension des jambes précède celle du tronc et de la tête. À ce moment de l'examen, on observera les capacités du nouveau-né à enjamber un obstacle et sa marche automatique qui sont des réflexes primaires.



## ■ ■ ■ Étude du tonus



**Figure 2.5.** Nouveau-né à terme : tonus des quatre membres en flexion.



**Figure 2.6.** Nouveau-né à terme : épreuve du foulard : le coude atteint la ligne médiane.



**Figure 2.7.** Nouveau-né à terme : mesure de l'angle poplité :  $90^\circ$ .



**Figure 2.8.** Nouveau-né à terme : angle de dorsiflexion du pied :  $0^\circ$ .



**Figure 2.9.** Nouveau-né à terme : étude du tonus actif : tête maintenue dans l'axe du corps pendant quelques secondes au cours de la manœuvre du tiré-assis.

## ■ ■ ■ Étude des réflexes



Figure 2.10. Nouveau-né à terme : grasping des mains.



Figure 2.11. Nouveau-né à terme : réflexe de Moro.



Figure 2.12. Nouveau-né à terme : allongement croisé avec mouvement d'abduction.



Figure 2.13. Nouveau-né à terme (de petit poids : hypotrophie) : marche automatique.

## Étude des réflexes dits primaires ou archaïques

Ce sont des réponses stéréotypées propres au nouveau-né et au premier mois de la vie. Les réflexes les plus couramment recherchés sont :

- le réflexe de succion-déglutition : le nouveau-né à terme a une succion vigoureuse, rythmée et entraînant des mouvements synchrones de déglutition ;
- le *grasping des mains* : le nouveau-né à terme a un « agrippement » très vif de l'index d'un examinateur placé dans ses paumes (fig. 2.10) ;
- le réflexe de Moro : l'enfant en décubitus dorsal est soulevé de quelques centimètres par légère traction sur les deux mains, membres supérieurs en extension : lorsque ses mains sont brusquement lâchées, il retombe sur le plan d'examen et le réflexe apparaît : abduction des bras avec extension des avant-bras et ouverture complète des mains : premier temps ; adduction des bras et flexion des avant-bras (embrassement) : deuxième temps. Le troisième temps est un cri (fig. 2.11) ;
- l'allongement croisé : le pied est stimulé par frottement de la plante, le membre inférieur étant maintenu en extension. La réponse à cette stimulation est observée au niveau de l'autre membre inférieur : il s'agit d'une extension après un rapide mouvement de retrait en flexion et puis d'une adduction portant le pied libre sur le pied stimulé. L'adduction dépend du stade de maturation. Elle n'est franche qu'après terme (fig. 2.12) ;
- la marche automatique : l'enfant est maintenu en position verticale pour obtenir le redressement global du tronc, légèrement penché en avant. On déclenche ainsi une succession de pas liée au contact du pied sur la table d'examen (fig. 2.13) ;
- l'examen neurologique du nouveau-né, confronté aux critères de maturation somatique permet de chiffrer la maturation neurologique du nouveau-né (voir fig. 2.1, page 13). Il permet aussi de juger de la qualité de l'état neurologique de l'enfant ;
- les réflexes ostéo-tendineux, recherchés systématiquement, sont normalement vifs.

## Étude de la sensorialité

- L'étude de la vision est possible chez le nouveau-né non ébloui, dont la tête est bien tenue. Il fixe le regard de l'examineur qui lui parle, et peut suivre des yeux l'examineur silencieux. Il peut suivre horizontalement une cible peinte de bandes noires et blanches.
- L'étude de l'audition : le nouveau-né tourne la tête vers sa mère qui parle. Le dépistage de la surdité en maternité sera bientôt organisé par la recherche des potentiels évoqués auditifs automatisés. En l'absence de dépistage systématique, il convient de dépister avant l'âge de 1 mois les nouveau-nés à risque (antécédent familial de surdité, prise maternelle ou néonatale prolongée d'aminosides, malformations de l'oreille externe, anoxie sévère, ictère intense, antécédents de grande prématurité ou hypotrophie).
- La réaction aux stimulations tactiles est démontrée par le caractère apaisant des caresses.
- L'odorat est mis en éveil en plaçant l'enfant sur la peau de sa mère.
- Les réactions gustatives sont éveillées par le passage du lait maternel au lait industriel ou par l'administration d'un médicament de mauvais goût.

## ■ Alimentation du nouveau-né\*

### ■ Besoins nutritionnels du nouveau-né

Les besoins nutritionnels du nouveau-né sont les suivants.

#### Eau

Les apports en eau doivent compenser les pertes rénales, fécales et insensibles (peau et poumon) ; ils sont nécessaires à la croissance. La grande majorité des nouveau-nés a un excès d'eau extracellulaire à éliminer pendant les premiers jours de vie, ce qui diminue les besoins initiaux. Ces besoins augmentent de 60 mL/kg à la naissance à 150 mL/kg à la fin de la première semaine.

#### Calories

Les besoins doivent couvrir la consommation d'énergie nécessaire au métabolisme de base, à la thermogénèse, à l'activité musculaire et à la croissance. Une insuffisance d'apports caloriques conduit à l'absence de prise de poids. Les besoins en calories augmentent de 70 kcal/kg à J0 à 110 kcal/kg à J7.

#### Protides (10 % des calories totales)

Les besoins en protides doivent permettre le renouvellement des protéines cellulaires et la croissance. Des apports de 1,8 à 2,5 g/kg/j sont suffisants. Si ces apports dépassent 3 g/kg/24 h, le catabolisme des protides en excès conduit à une production excessive d'ions H<sup>+</sup> que le rein du nouveau-né ne peut éliminer : il en résulte une acidose métabolique.

#### Glucides (40 % des calories totales)

Le galactose qui entre dans la composition des glucocébroside est essentiel chez le nouveau-né dont la croissance cérébrale est importante. Il est apporté sous forme de lactose.

#### Lipides (50 % des calories totales)

Deux acides gras essentiels polydésaturés, les acides linoléique et linoléique, doivent être fournis par l'alimentation. Ils sont présents dans le lait de mère et absents du lait de vache. Les acides gras insaturés et à chaîne moyenne (du lait de mère et des graisses végétales des laits industriels) sont mieux absorbés que les acides gras saturés à longue chaîne du lait de vache.

#### Sodium

Les apports sodés doivent compenser les pertes rénales qui sont très faibles et couvrir les besoins pour la croissance (1 mEq/kg/j). Les apports recommandés sont de 3 à 5 mEq/kg/24 h.

\* A.-M. Bouley-Raison.

### Calcium et phosphore

Ces minéraux sont nécessaires à la croissance du squelette. L'absorption du calcium est augmentée par l'adjonction de vitamine D. L'absorption du calcium est optimale pour un apport calcium/phosphore aux alentours de 2.

### Fluor

Une supplémentation quotidienne [0,25 mg] permet la prévention des caries dentaires.

### Vitamines

La vitamine D est indispensable pour une bonne absorption du calcium dès la naissance (prématuré). Le lait de mère en contient peu. Les laits industriels français en contiennent en moyenne 400 U/L. Les besoins (800 U/j) sont couverts par un supplément quotidien de 1 200 ou 1 600 U, allant jusqu'à 2 000 U pour les nouveau-nés à peau pigmentée.

Le déficit en vitamine K est responsable d'hémorragies cérébrales du jeune nourrisson. Les laits industriels sont supplémentés en vitamine K1. L'allaitement maternel exclusif conduit à un déficit endogène en vitamine K1 d'où la nécessité d'une supplémentation hebdomadaire de 2 mg dans cette circonstance.

## ■ Apports des laits

Les couvertures des besoins alimentaires sont assurées chez le nouveau-né par les laits :

- maternel,
- diététiques pour nourrisson, dont la composition et les modalités d'administration seront envisagées au chapitre 5 (voir page 97).

## ■ Allaitement maternel\*

L'allaitement maternel est un processus physiologique dans l'espèce humaine. Allaiter pour la jeune accouchée, c'est oser se lancer dans une expérience humaine nouvelle, qui engage son corps et instaure une relation plus intime avec son enfant. La confiance en soi, en sa capacité de bonne mère nourricière est mise à l'épreuve ; la crainte de l'échec est importante.

Le désir d'allaiter est à maturer pendant la grossesse. Une mère qui désire allaiter sera encouragée, aidée par le personnel soignant de la maternité. *A contrario*, une mère ne peut allaiter durablement à son corps défendant.

Les contre-indications de l'allaitement sont rares :

- les médicaments maternels indispensables : pour chaque cas, se référer aux documents spécialisés ;
- la transmission virale du VIH, du HTLV1.

En pratique, la mise au sein précoce, en salle de naissance, dans la période d'éveil qui suit la naissance favorise la montée laiteuse (hyperprolactinémie maternelle). Il faut aider la mère dans cette première expérience : position réciproque de la mère et de l'enfant, insertion de la totalité du mamelon dans la bouche, vérification de l'efficacité de la succion du nouveau-né. Si, pour des raisons médicales la mère et l'enfant ont été

séparés, une mise au sein retardée permettra aussi la montée laiteuse : la séparation immédiate n'est pas un bon motif pour renoncer définitivement à l'allaitement.

L'allaitement à la demande : le nouveau-né est mis au sein pendant ses périodes d'éveil, autant qu'il le demande, sans restriction. Les stimulations répétées des mamelons favorisent la montée laiteuse qui a lieu avant 72 heures postnatales. Chez le nouveau-né eutrophe, les compléments de lait artificiel ne sont pas nécessaires et peuvent altérer la montée laiteuse. Si des compléments sont prescrits chez les hypotrophes et les hypertrophes, ils peuvent être donnés à la seringue afin d'éviter l'introduction de tétines. L'équipe soignante qui s'investit dans le soutien aux mères qui allaitent peut s'aider des recommandations de l'HAS de 2002.

## ■ Souffrance fœtale aiguë : réanimation à la naissance\*\*

La période néonatale est marquée par une brutale transformation et une grande fragilité des divers systèmes de régulation de l'homéostasie. Lors de l'accouchement, la qualité des échanges placentaires risque d'être compromise au cours du travail. Une situation d'hypoxie aiguë, appelée souffrance fœtale aiguë (SFA) peut en résulter et aboutir à la constitution de lésions cérébrales irréversibles. Dans certains cas, la souffrance fœtale aiguë est prévisible : grossesse pathologique (hypertension maternelle, retard de la croissance intra-utérine, diabète mal équilibré), ou, au contraire, dépassement de terme. Mais, le plus souvent, la SFA survient de façon inopinée soit à la suite d'un accident aigu *per partum*, soit sans raison apparente, l'étiologie ne se précisant qu'ultérieurement ou restant finalement totalement indéterminée (encadré 7 et tableau 2.III). Toutes les attitudes thérapeutiques de l'obstétrique moderne sont basées sur la prévention de tels accidents.

### 7. Situations exposant à la souffrance fœtale aiguë

#### Hypoxie d'origine maternelle :

- hypotension : posturale, état de choc ;
- anémie ou insuffisance respiratoire.

#### Diminution des échanges au niveau placentaire :

- détérioration d'une situation pathologique : syndrome vasculorénal, diabète ;
- décollement placentaire, infarctus, placenta prævia ;
- hypertonie utérine ; hypercinésie.

#### Fragilité fœtale :

- prématurité, post-maturité ;
- retard de la croissance intra-utérine ;
- infection materno-fœtale ;
- pathologie fœtale grave (anasarque, anémie, troubles du rythme cardiaque, etc.).

#### Interruption ou diminution de la circulation du cordon :

- procidence ;
- circulaire, bretelle ;
- compression.

#### Accident mécanique :

- disproportion fœtopelvienne ;
- rétention de tête dernière ;
- manœuvres obstétricales difficiles.

\* A.-M. Bouley-Raison.

\*\* J.-L. Chabernaud.

Tableau 2.III. Retentissement de la souffrance fœtale aiguë.

Conséquences hémodynamiques	Conséquences métaboliques	Conséquences respiratoires	Conséquences cérébrales
Maintien d'un débit cardiaque normal par redistribution des débits : - augmentation des débits : cérébral, myocardique, placentaire, surrénalien ; - diminution des débits rénal, mésentérique, hépatique, musculaire, cutané Puis en cas d'anoxie prolongée, chute du débit cardiaque, par insuffisance myocardique et vasoconstriction périphérique avec augmentation du volume sanguin central	Hypoxie tissulaire ↓ Métabolisme anaérobie ↓ Formation d'acide lactique ↓ Acidose métabolique	Émission de méconium dans le liquide amniotique + Gaspes, hoquets respiratoires = Risque d'inhalation ↓ Détrousse respiratoire	- Demande accrue en glucose initialement assurée par la glycogénolyse - Épuisement des stocks glycogéniques avec déficit énergétique et acidose tissulaire croissante - Perte de l'autorégulation du débit sanguin cérébral - Ischémie cérébrale prédominant au niveau de la substance blanche (et des zones périventriculaires chez le prématuré)

Le danger d'anoxie persiste au moment de la naissance, puisque, dès le clampage du cordon, l'enfant va devoir assurer seul son autonomie respiratoire et hémodynamique. Toute perturbation des systèmes de contrôle de l'adaptation à la vie en milieu aérien doit pouvoir être immédiatement rectifiée sous peine de laisser évoluer une anoxie cérébrale : des méthodes de réanimation ont donc été développées pour prendre en charge les nouveau-nés en détresse vitale dès leur naissance et leur permettre de franchir cette étape difficile.

En cas d'extraction urgente d'un fœtus anoxique par césarienne, le facteur déterminant est le temps nécessaire pour réunir l'équipe (obstétricien et anesthésiste), indispensable pour réaliser la césarienne, et prévenir le pédiatre. Il convient donc d'être sur place 10 minutes avant la naissance présumée de l'enfant pour faire la synthèse des données obstétricales (encadré 8) et de vérifier le matériel nécessaire (encadré 9). Dans tous les cas, les personnes responsables de la réanimation du nouveau-né se désinfecteront soigneusement les mains et avant-bras avec un produit antiseptique.

Dès la naissance, il faut :

- amener le nouveau-né sur la table de réanimation chauffante ;
- mettre le chronomètre en route ;
- ausculter le cœur.

### 8. Les cinq questions à poser avant la naissance

1. Existe-t-il une souffrance fœtale aiguë ?
2. Est-ce un prématuré ?  
- haut risque si < 32 semaines.
3. Y a-t-il des anomalies du développement fœtal ou une malformation ?  
- retard de la croissance intra-utérine (mensurations < 10<sup>e</sup> percentile) surtout si < 3<sup>e</sup> percentile ;  
- excès de croissance (> 90<sup>e</sup> percentile) ;  
- amaigrissement tardif (post-maturité) ;  
- malformations dépistées par l'échographie *in utero*.
4. Y a-t-il un risque d'infection bactérienne materno-fœtale ?
5. La mère a-t-elle pris ou reçu des médicaments ?  
- pendant la grossesse (inhibiteurs des prostaglandines, sédatifs, antibiotiques) ;  
- pendant le travail (morphiniques, antihypertenseurs...).

### 9. Matériel nécessaire

Table de réanimation avec chauffage efficace, bien éclairée, chronomètre.

#### Aspiration :

- source de vide,
- système d'aspiration d'intensité réglable, avec possibilité de clampage,
- sondes d'aspirations n° 6, 8 et 10, stériles,
- flacon de rinçage stérile (sérum physiologique à 9 %),
- aspirateur de mucosités.

#### Oxygénation et ventilation :

- sources d'oxygène et d'air avec débitmètre,
- ventilateur manuel (Ambu pédiatrique ou Laerdal enfant) avec masque nouveau-né circulaire (contrôler la bonne position des valves et le bon fonctionnement de la valve de surpression),
- boîte d'intubation avec lames droites (Miller, Oxford ou Guedel), pince de Magill, jeu de piles et d'ampoules de rechange,
- sondes d'intubation nasotrachéales à usage unique de diamètre intérieur : 2,5 (à canal latéral), 3, 3,5 mm, avec repère glottique et échelle centimétrique,
- canules de Guedel,
- oxymètre de pouls avec capteurs pour nouveau-né et respirateur (néonatal).

#### Perfusion :

- cathéters courts G24 (0,55 mm) ou G22 (0,70 mm),
- flacons de 250 cm<sup>3</sup> de formule préparée type B55 (glucosé à 10 % avec électrolytes),
- sparadrap autocollant transparent,
- seringues (5 à 10 mL), aiguilles, robinets à trois voies, sérum physiologique en ampoules,
- pousse-seringue électrique avec seringue de 50 mL et prolongateur,
- flacon de Dextrostix ou BM-Test-glycémie 20-800 RF,
- plateau à cathétérisme ombilical, stérile comprenant :  
- champ stérile troué, autocollant, cathéter veineux ombilical calibres 3,5, robinet à trois voies, bistouri, seringues de 5 à 10 mL, aiguilles pompeuses, compresses, 1 ampoule de glucosé à 10 %, 1 ampoule de bicarbonate semi-molaire (42 %), pince à clamper protégée, pince courbe droite, aiguille montée et porte aiguille.

**Médicaments :**

- glucosé à 5 et 10 % en ampoules de 10 mL,
- bicarbonate semi-molaire (42 %) en ampoules de 10 mL,
- naloxone (Narcan) ampoules à 0,4 mg = 400 microgrammes.
- adrénaline (ampoules de 1 mL = 1 mg à diluer) avec sérum physiologique,
- glucagon (ampoules à 1 mg),
- flumazénil (Anexate) (ampoules de 5 mL = 0,5 mg = 500 microgrammes).

**Divers :**

- casaque stérile, calot, masque, gants stériles,
- stéthoscope,
- tensiomètre pour nouveau-né (brassard : longueur 10 cm, largeur 2,5 cm), ou Dinamap avec brassards de différentes tailles,
- sondes gastriques calibres 6 et 8,
- sparadrap pour moustaches, Duoderm, teinture de benjoin,
- flacon d'hémoculture, tubes pour prélèvements divers, antiseptique non iodé, compresses.

L'adaptation à la vie aérienne est appréciée grâce au score d'Appgar (tableau 2.IV) qui permet d'évaluer l'état des grandes fonctions vitales à la première minute de vie, puis à 3 et 5 minutes. Dans cette évaluation, trois éléments sont essentiels : l'état des mouvements respiratoires spontanés (reflet de l'efficacité de la respiration), le niveau de la fréquence cardiaque (témoin de l'état hémodynamique) et l'existence ou l'absence d'une cyanose généralisée (traduisant une hypoxémie).

**Tableau 2.IV. Score d'Appgar\*.**

Critères	Cotations		
	0	1	2
Fréquence cardiaque	< 80/min	80 à 100/min	> 100/min
Respiration	0	Cri faible	Cri vigoureux
Tonus	0	Extrémités	Normal
Réactivité	0	Grimaces	Vive
Coloration	Bleue ou blanche	Imparfait	Rose

\* Moyen chiffré rapide mais subjectif pour évaluer l'état des grandes fonctions vitales à 1 minute de vie et en apprécier l'évolution à 3, 5 et 10 minutes.

### ■ Trois situations à la naissance

Les trois situations suivantes peuvent schématiquement se présenter à la naissance.

#### Dans la plupart des cas, l'enfant va bien

Les mouvements respiratoires du nouveau-né sont efficaces (le cri est vigoureux), la fréquence cardiaque est supérieure à 100/min et l'enfant est rose. Le score d'Appgar est supérieur à 7 à la première minute de vie après désobstruction douce des voies aériennes supérieures s'il est encombré. L'enfant sera alors séché doucement avec un linge stérile tiède et mis au contact de sa mère sur le dos ou sur le côté en dégageant la tête (liberté des voies aériennes supérieures).

#### Parfois le nouveau-né est en détresse vitale

Il est d'emblée inerte, cyanosé ou pâle et sans ventilation spontanée.

Les deux objectifs essentiels de la réanimation du nouveau-né sont alors :

- assurer une ventilation alvéolaire efficace ;
- maintenir un état hémodynamique correct.

La situation dans laquelle la fréquence cardiaque est inférieure à 60 battements par minute est la plus grave. La conduite à tenir est résumée dans la figure 2.14.

Les indications du bicarbonate semi-molaire à 42 pour 1 000 sont restreintes et réservées aux cas où il existe une souffrance fœtale aiguë ou périnatale sévère (hématome rétroplacentaire, procidence du cordon ou d'un membre...) de récupération lente par les manœuvres de réanimation et s'accompagnant d'une acidose métabolique éventuellement documentée.

Si, malgré une réanimation précoce, bien conduite et poursuivie au moins 20 minutes, il n'y a pas de reprise d'activité cardiaque (absence de bruit du cœur audible, absence de battements au niveau du cordon ombilical), il faudra envisager l'arrêt des manœuvres de réanimation. L'arrêt de la réanimation doit, en dehors de ces cas, être pesée avec la plus grande prudence : rien n'est pire qu'une réanimation « à retardement » en raison d'une grande prématurité et d'un petit poids de naissance car elle entraîne des séquelles neurologiques majeures et définitives chez les survivants. La tâche difficile d'apprécier le pronostic neurologique après un bilan complet, et de décider un arrêt thérapeutique, revient aux équipes des unités de soins intensifs néonatales, ceci afin d'éviter tout excès ou acharnement thérapeutique.

#### L'enfant est né en état intermédiaire avec un score d'Appgar compris entre 4 et 7 à 1 minute de vie

Après une brève mais soignée désobstruction des voies aériennes supérieures, si le liquide amniotique est clair et les bruits du cœur en place, le nouveau-né est ventilé manuellement au masque. Cela suffit le plus souvent pour rétablir un Appgar supérieur à 7, à 3 minutes puis à 5 minutes de vie. En cas de détérioration, ou même d'aggravation (score d'Appgar  $\leq$  3), l'attitude à adopter rejoint celle qui a été antérieurement décrite.

### ■ Cas particuliers

#### Naissance dans un liquide méconial (2 à 5 % des accouchements)

Le risque d'inhalation d'un bouchon de méconium est important avec pour conséquences des phénomènes obstructifs (atélectasie, emphysème), responsables d'une maladie respiratoire très sévère (risque d'épanchement gazeux et d'hypertension artérielle pulmonaire postnatale), de traitement difficile. La prévention est donc primordiale. Elle repose avant tout sur une aspiration pharyngée, et avant toute ventilation au masque, il n'est donc pratiqué une aspiration endotrachéale que si le liquide amniotique est méconial, épais (purée de pois) et l'Appgar :

- soit par l'intermédiaire d'une sonde d'aspiration n° 10 passée entre les cordes vocales sous contrôle du laryngoscope ;
- soit au mieux, après intubation endotrachéale associée à une kinésithérapie respiratoire. Les aspirations endotrachéales doivent être poursuivies jusqu'à ce qu'elles soient claires.

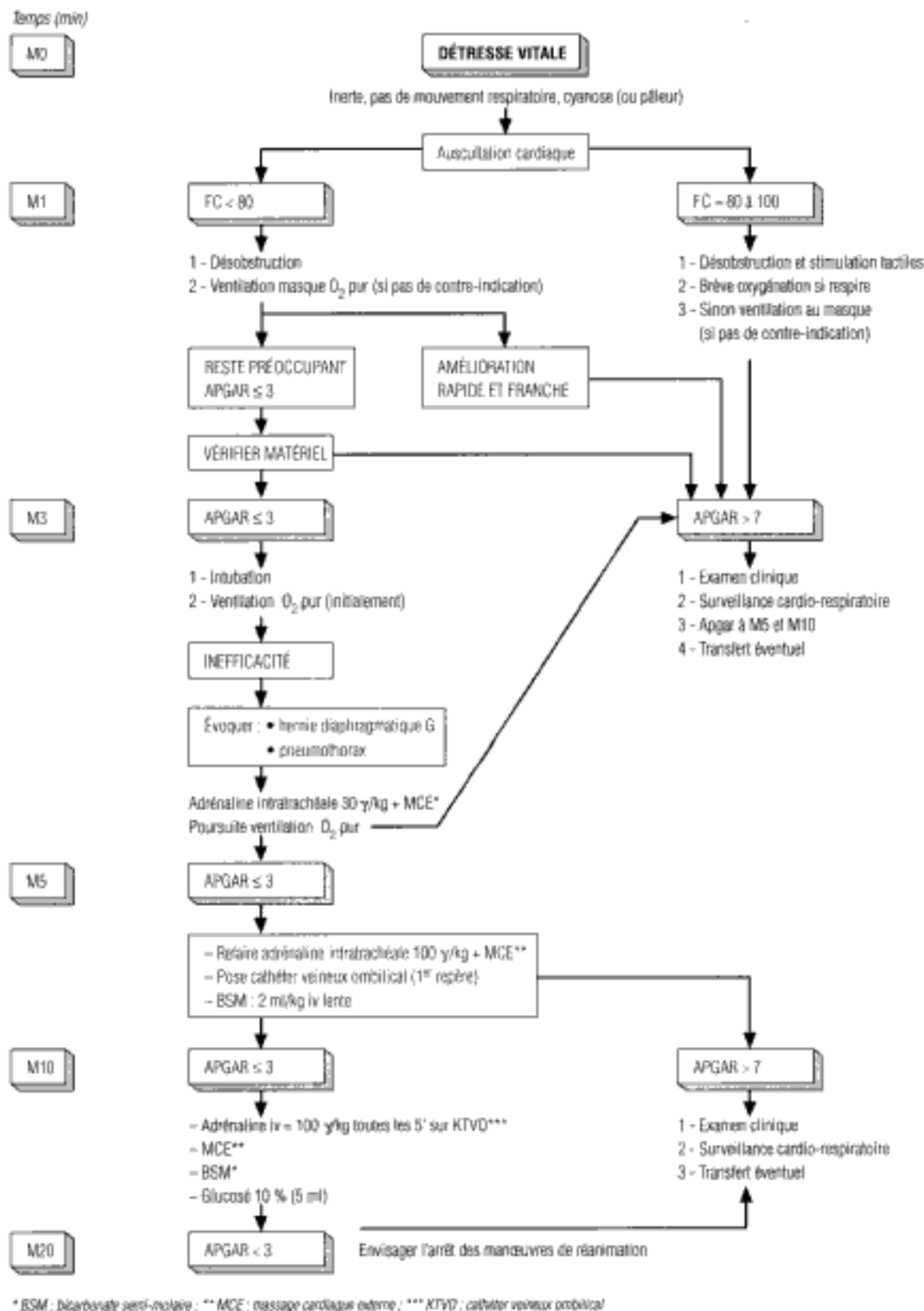


Figure 2.14. Conduite à tenir devant une détresse vitale du nouveau-né à la naissance.

Si, au décours de ces manœuvres, la ventilation contrôlée sur sonde d'intubation est nécessaire, elle se fera avec de faibles pressions d'insufflation et une fréquence rapide. Cette attitude a permis de diminuer l'incidence des inhalations sévères.

### Apnée secondaire

Le nouveau-né après avoir eu une ventilation initiale spontanée efficace et une fréquence cardiaque à plus de 100/min présente, vers la deuxième ou troisième minute de vie, une ventilation spontanée faible ou nulle avec bradycardie. La cause la plus fréquente de ces apnées est une dépression respiratoire par une substance administrée à la mère et ayant traversé le placenta :

- il peut s'agir de morphiniques comme la péthidine (*Dolosal*), utilisés pour réaliser l'analgésie pendant le travail. Leur antagoniste est la naloxone (*Narcan*), utilisée à la dose de 100  $\mu$ /kg par voie intraveineuse, endotrachéale, ou sous-cutanée (à répéter si la dépression respiratoire persiste ou réapparaît) associée à une ventilation manuelle au masque en attendant la reprise d'une autonomie respiratoire. L'ampoule de *Narcan* de 1 mL contient 400 gamma. La quantité injectée sera de 0,25 mL/kg;
- les autres dépresseurs respiratoires sont les anesthésiques et les anxiolytiques (benzodiazépines). Il existe actuellement un antagoniste des benzodiazépines, le flumazénil (*Anexate*) dont l'utilisation chez le nouveau-né est mal codifiée, mais qui peut être proposé à la posologie de 10  $\mu$ /kg en intraveineux, à relayer sous forme d'une perfusion continue de 10  $\mu$ /kg/h jusqu'à disparition des signes d'imprégnation. Dans tous les cas, la ventilation alvéolaire de l'enfant doit être prise en charge transitoirement par ventilation au masque. En cas d'échec ou de non-amélioration rapide, il faudra recourir à l'intubation endotrachéale et à la ventilation contrôlée.

### Hernie diaphragmatique congénitale gauche

Elle associe une dégradation rapide du score d'Appgar dans les deux premières minutes de vie, avec silence auscultatoire gauche, bruits du cœur déviés à droite, et abdomen plat, parfois sera évoqué un pneumothorax (encadrés 10 et 11).

### Détresses respiratoires

Une détresse respiratoire de type maladie des membranes hyalines chez le prématuré apparaît dès les premières minutes de vie. Elle est évaluée selon le score de Silverman, la fréquence respiratoire et le degré de cyanose (voir page 38).

## ■ Transfert en service spécialisé

Tout nouveau-né ayant nécessité une réanimation à la naissance doit pouvoir bénéficier, dans les 48 heures qui suivent, d'une surveillance clinique et parfois d'examen complémentaires. Le pédiatre de la maternité prendra la décision soit de surveiller l'enfant auprès de sa mère, si toutes les conditions de sécurité sont pour cela réunies (matériel et personnel compétent sur place), ou au contraire de le transférer en milieu spécialisé dans une unité néonatale dans le même établissement, ou à l'extérieur. Le transfert sera confié à une équipe de transport médicalisé (SMUR pédiatrique) si l'état de

## 10. Hernie diaphragmatique gauche

### Diagnostic dès la naissance

- Mauvais score d'Appgar inexplicable.
- Cyanose sévère et détresse respiratoire immédiate.
- Absence de murmure vésiculaire du côté gauche.
- Bruits du cœur refoulés du côté droit.
- Abdomen plat et thorax distendu.
- Transillumination négative.
- Radiographie si possible (ne doit pas retarder la mise en condition et le transfert).

### Mise en condition

- Abstention de toute ventilation au masque (risque de distendre l'estomac intrathoracique).
- Intubation et ventilation mécanique avec faibles pressions d'insufflation et fréquence rapide car risque de pneumothorax à cause de l'hypoplasie pulmonaire.
- Sonde gastrique, vidange de l'estomac, proclive.
- Perfusion, réchauffement, surveillance de l'hémodynamique, sédation.
- Transfert rapide et médicalisé dans le centre médico-chirurgical infantile le plus proche.

## 11. Pneumothorax

### Circonstances d'apparition

- Ventilation manuelle sans valve de sur pression, ou mécanique agressive.
- Sonde d'intubation basse.
- Au cours d'une inhalation méconiale.
- Idiopathique.

### Diagnostic

- Réanimation inefficace.
- Distension d'un hémithorax avec diminution du murmure vésiculaire et hypersonorité.
- Bruits du cœur déplacés du côté opposé et assourdis.
- Parfois ballonnement abdominal.
- Transillumination (halo de diffusion caractéristique) puis radiographie thoracique.

### Traitement

- Si mal toléré : exsufflation à l'aiguille, puis drainage si épanchement inépuisable.

l'enfant reste sévère ou instable au cours de la réanimation. Sinon, l'enfant sera transporté dans une ambulance paramédicalisée, bien équipée, et sous la surveillance d'une infirmière-puéricultrice.

Dans tous les cas où le nouveau-né doit être transféré en unité de médecine ou de réanimation néonatale, tout doit être fait pour que le départ de l'enfant soit le moins douloureux possible pour les parents. Ceux-ci sont en effet désespérés, angoissés; les sentiments d'échec ressentis par la mère, de frustration ou de culpabilité sont majorés par une séparation et un éloignement inattendus et brutaux. Le père, nullement préparé, doit assurer les premiers temps la relation entre sa femme, leur enfant et le personnel soignant. On conçoit ainsi l'importance d'un premier échange avant le transfert. La mère doit pouvoir regarder et toucher son enfant avant le départ, des photos instantanées seront prises, l'allaitement maternel, même si l'enfant n'est pas immédiatement alimenté, sera vivement encouragé.



## ■ Médecine fœtale\*

Les progrès techniques permettent désormais d'accéder au fœtus, de le voir, de le prélever, parfois de le traiter. Celui-ci est donc devenu un patient, et le diagnostic anténatal une véritable spécialité, au carrefour de l'obstétrique et de la néonatalogie, comportant deux champs différents et complémentaires :

- le *dépistage anténatal* s'adresse à une population limitée, sélectionnée sur des critères de risque (âge maternel, antécédent de malformation, de maladie héréditaire). Il a pour but de rechercher, le plus tôt possible (fin du 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse) une anomalie (chromosomique, malformative, métabolique) le plus souvent incurable et a pour sanction habituelle l'interruption de la grossesse. Généralement décidé sur avis du généticien qui précise le risque, il permet à des couples « à risque » de mettre au monde des enfants indemnes. Il est désormais complété par le diagnostic pré-implantatoire (DPI) qui permet le dépistage des mêmes pathologies sur les embryons issus d'une fécondation *in vitro* avant réimplantation *in utero* ;
- la *médecine fœtale* rassemble les cas où une anomalie du fœtus ou de ses annexes est découverte au cours de la surveillance normale de la grossesse, le plus souvent fortuitement et chez un couple sans risque connu. La généralisation de l'échographie (trois examens systématiques à 12, 20-22 et 30-32 semaines) conduit à la découverte souvent tardive (deuxième voire troisième trimestre, c'est-à-dire après la viabilité), d'un nombre croissant de pathologies fœtales. Contrairement au dépistage prénatal réservé à un petit nombre de centres de référence, la médecine fœtale concerne toutes les équipes obstétricales, et donc les pédiatres qui collaborent avec elles.

## ■ Démarche médicale

La mise en évidence d'une pathologie fœtale requiert un abord, commun à toute démarche médicale, en trois étapes, diagnostique, pronostique et thérapeutique.

### Enquête diagnostique

Elle dispose de moyens de plus en plus diversifiés mais reste dominée par l'échographie, complétée par le Doppler (tableau 2.V).

### Évaluation du pronostic

Elle repose sur l'appréciation de la gravité de la pathologie et du degré de certitude, mais s'avère souvent difficile : la gravité dépend de l'organe atteint, de l'évolution de l'anomalie, des possibilités thérapeutiques anté- et surtout postnatales. Elle s'exprime à court terme (grossesse), moyen terme (naissance) et long terme, par le risque de mortalité, de morbidité et de handicap. Le degré de certitude reste la principale difficulté, car il persiste souvent une inconnue : doute sur le diagnostic ou sur le risque d'atteinte fœtale en cas d'affection maternelle, taux de mortalité ou probabilité de handicap.

Tableau 2.V. Méthodes diagnostiques en médecine fœtale.

Examens	Âge gestationnel (en semaines d'aménorrhée)	Informations
Échographie (dates conseillées)	10-12	Âge gestationnel Nombre de fœtus Malformations majeures Épaisseur de la nuque
	18-22	Morphologie, biométrie, sexe
	28-32	Biométrie Liquide amniotique et annexes Anomalies tardives
Échographie 3D	> 18	Face, rachis, membres
Doppler :		
- utérin	> 17	Pathologie vasculaire maternelle
- ombilical	> 17	Résistances vasculaires placentaires
- cérébral	> 25	Souffrance fœtale chronique
Contenu utérin	> 25	Squelette Calcifications
IRM	> 25	Cerveau Organes pleins
Scanner spiralé	> 25	Squelette, crâne, rachis
Ponction de trophoblaste Placentocentèse	10-12	Caryotype
	> 13	Biologie moléculaire
Amniocentèse	> 13	Caryotype Enzymes digestives Bilirubine $\alpha$ -lœtoglobuline Acétylcholinestérase Virus Parasites Surfactant...
Cordoncentèse	> 17	Caryotype Biologie moléculaire Hématologie Biochimie Immunologie...
Prélèvements fœtaux : épanchements, dilatactions		Analyses biochimique, cytologique Recherches virologiques, immunologiques...

À l'issue de l'évaluation pronostique et compte tenu de ces difficultés, les questions posées sont les suivantes.

**Cet enfant peut-il et doit-il être préservé ? Comment et à quel prix pour la mère ?**

### Conduite thérapeutique

Elle est complexe et requiert une discussion multidisciplinaire. Les situations sont souvent évolutives et, au cours des semaines qui vont s'écouler jusqu'à l'issue de la grossesse, diverses complications sont susceptibles de remettre en question la décision initiale. Enfin tant que l'enfant est *in utero*, tout geste thérapeutique qui lui est destiné passe obligatoirement par sa mère et représente pour elle une contrainte, voire des risques. Toute décision à visée diagnostique ou thérapeutique doit donc être prise après confrontation du bénéfice attendu et des risques pour l'enfant mais aussi pour sa mère.

### Interruption de la grossesse pour motif médical

Désormais appelée interruption « médicale » de la grossesse (IMG), « L'interruption volontaire d'une grossesse pour motif médical peut, à toute époque, être pratiquée si deux médecins appartenant à un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal attestent après examen et discussion... qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité, reconnue comme incurable au moment du diagnostic » (Loi de 1975 sur l'interruption volontaire de grossesse, modifiée en 1994 et 2002).

La loi française autorise donc l'IMG sans limitation d'âge gestationnel, ce qui n'est pas le cas dans la plupart des pays, notamment anglo-saxons, où elle est interdite à partir de la viabilité (généralement 24 semaines).

Les CPDPN, créés par la loi dite de « bioéthique » en 1994, en nombre limité, sont des centres agréés comprenant des obstétriciens, des échographistes, des généticiens et des pédiatres, eux aussi agréés sur leurs compétences en médecine fœtale et néonatale.

L'IMG n'est pas discutée en cas d'anomalie chromosomique et malformative létale et en cas de risque élevé de mort ou de handicap grave. Elle est plus contestable dans les situations intermédiaires, lorsque le risque est limité ou la gravité plus relative (handicap esthétique par exemple).

### Traitement du fœtus *in utero*

C'est évidemment la solution la plus satisfaisante, bien que les possibilités soient encore limitées :

- le **traitement médical** fait appel à l'administration de médicaments à la mère, plus rarement dans le liquide amniotique, voire dans le sang fœtal (tonicardiaque et anti-arythmiant en cas de défaillance cardiaque par trouble du rythme, extraits thyroïdiens en cas de goitre hypothyroïdien) ;
- l'**abord direct du fœtus** par ponction du cordon (exsanguino-transfusion, transfusion de dérivés sanguins), pour le drainage d'un épanchement ou d'une cavité distendue (hydrothorax, ascite, voies urinaires dilatées, kyste intrathoracique) voire pour une véritable intervention (dilatation d'un orifice valvulaire sténosé) présente pour l'enfant et pour sa mère des risques traumatiques et infectieux ;
- les **interventions chirurgicales à utérus ouvert** sont encore du domaine expérimental (hernie diaphragmatique, tératome sacrococcygien).

### Préservation de l'enfant

Elle peut nécessiter, sous réserve d'un pronostic « acceptable », un certain nombre d'interventions :

- le **maintien de la grossesse** en cas de complication obstétricale (hydramnios, menace d'accouchement prématuré, rupture de la poche des eaux) ou maternelle (toxémie) ;
- l'**extraction prématurée**, programmée, après vérification de la maturité pulmonaire lorsque l'évolution intra-utérine est défavorable, ou en urgence pour « sauvetage » devant des signes de souffrance fœtale aiguë. La prématurité ajoute alors ses propres risques de mortalité et de séquelles, directement liés à l'âge gestationnel ;
- **certaines modalités lors de l'accouchement** : transfert dans une maternité proche d'un service de réanimation ou de chirurgie ; déclenchement artificiel du travail ; césarienne en cas d'extraction prématurée ou de souffrance fœtale aiguë ;
- la **réanimation à la naissance** ne tolère aucun retard qui risquerait d'aggraver encore le pronostic. Il est donc indispensable d'avoir réfléchi à l'avance aux différentes éventualités de cette prise en charge et de donner la priorité à la survie de l'enfant, à condition que cette attitude puisse être secondairement remise en question à l'issue du bilan complet des lésions.

## ■ Principales pathologies

### Retard de croissance intra-utérin (RCIU)

Il signifie l'insuffisance de développement du fœtus responsable de la naissance d'un enfant hypotrophique (autrefois appelé « dysmature » [voir page 34]).

### Diagnostic

Il est évoqué sur une insuffisance du volume utérin, recherché en cas de pathologie maternelle (toxémie notamment), confirmé par la biométrie échographique (mensurations inférieures au 10<sup>e</sup> percentile des courbes *in utero*) ; la croissance est jugée sur le **diamètre abdominal transverse** (trophicité), généralement le premier atteint, la **longueur fémorale** (taille), altérée plus tardivement, le **diamètre bipariétal** (périmètre crânien), le plus longtemps préservé et facteur pronostique.

### Évaluation

Elle est fondée sur deux critères : précocité et évolutivité du retard de croissance et caractère *partiel* ou *global*. Une dissociation dans la biométrie conduit à envisager d'autres hypothèses : un **nanisme** ou une **microcéphalie**.

### Étiologie [encadré 12]

Les causes sont nombreuses et l'enquête dépend du degré de gravité et des signes associés.

### Pronostic

Il est fonction de l'étiologie mais aussi de la malnutrition et de l'hypoxie chronique qui menacent le développement cérébral. La gravité de la souffrance fœtale est appréciée sur l'évolutivité du retard de croissance et sur les critères de vitalité : mouvements actifs, rythme cardiaque, quantité de liquide amniotique, vélocimétrie des artères ombilicales et cérébrales.

## 12. Étiologie des retards de croissance intra-utérins

**Causes exogènes : troubles de l'environnement fœtal**

• **Causes maternelles :**

- terrain : âges extrêmes, maigre, petite taille ;
- facteurs nutritionnels : régime déséquilibré, hypocalorique (< 1 500 cal) ;
- facteurs toxiques : tabac, alcool, drogues ;
- anomalies gynécologiques : hypoplasie ou malformations utérines ;
- pathologies chroniques : néphropathies, hypertension, cardiopathies, entéropathies ;
- pathologie vasculaire gravidique : hypertension, toxémie, lésions placentaires.

• **Causes ovulaires :**

- placentaires : insertion anormale, décollement, thrombose ou infarctus étendus ;
- funiculaires : artère ombilicale unique, insertion vélalementeuse du cordon ;
- grossesses multiples : insuffisance placentaire, transfusion fœto-fœtale.

**Causes endogènes : pathologie fœtale primitive**

• **Constitutionnelles :**

- prédisposition familiale ou ethnique ;
- pathologiques : anomalie chromosomique, malformations, nanismes.

• **Acquises :** fœtopathies infectieuses (cytomégalovirus, rubéole, toxoplasmose).

**Retard de croissance idiopathique**

### Traitement

Il n'en existe aucun en dehors de l'extraction prématurée, en cas de souffrance grave, qui, compte tenu du pronostic actuel de grande prématurité, ne se justifie qu'à partir d'un âge gestationnel de 26-27 semaines et d'un poids minimal estimé à 600 g.

### Oligoamnios

Il signifie insuffisance [oligo-] ou absence [anamnios] de liquide amniotique (moins de 200 mL à terme).

### Diagnostic

Il est évoqué sur une insuffisance de développement utérin, confirmé par l'échographie. Il gêne la visibilité du fœtus et peut rendre impossible l'amniocentèse à visée diagnostique.

### Étiologie

Il existe deux mécanismes principaux : l'insuffisance de diurèse fœtale organique (agénésie ou dysplasie rénale) ou fonctionnelle (hypoperfusion rénale par hypovolémie, prise maternelle l'antiprostaglandines) ; la perte chronique de liquide amniotique par rupture des membranes.

### Pronostic

Il est fonction de sa sévérité et de sa cause ; modéré, sans conséquence grave, il témoigne d'une souffrance chronique ou d'une insuffisance rénale ; sévère, quelle que soit son étiologie, il peut retentir gravement sur le développement fœtal : retard de croissance, malpositions des membres, au maxi-

mum *arthrogrypose*, déformation craniofaciale, et surtout *hypoplasie pulmonaire* (tableau typique du syndrome de Potter, par agénésie rénale bilatérale).

### Traitement

En l'absence de malformation létale, on peut tenter de remplir la cavité amniotique par du sérum physiologique après amniocentèse, d'efficacité transitoire.

### Hydramnios (« polyhydramnios »)

Il s'agit de l'excès de liquide amniotique (plus de 2 litres à terme) ; sa fréquence est d'environ 7 pour mille grossesses.

### Diagnostic

Il est soupçonné sur un excès de volume utérin et des contractions liées à la surdistension, confirmé par l'échographie.

### Étiologie (encadré 13)

#### 13. Mécanismes et étiologie des hydramnios isolés

**Troubles de la déglutition :**

• **D'origine centrale :**

- malformations du système nerveux central ;
- anomalies chromosomiques ;
- maladies neuromusculaires.

• **D'origine périphérique :**

- obstacle ou compression œsophagienne : atrésie de l'œsophage ; fistule trachéo-œsophagienne ; épanchement pleural ; malformation adénomatoïde pulmonaire ; tumeur intrathoracique ; atrésie laryngée ou trachéale ; hernie diaphragmatique ;
- obstacle intestinal : atrésie duodénale ;
- obstacle bucco-pharyngé : syndrome de Pierre-Robin ; macroglossie (syndrome de Wiedeman et Beckwith) ; fentes labio-palatines ; tumeurs cervicales.

**Polyurie :**

- Trouble de concentration : hydronéphrose ; dysplasie rénale.
- Syndrome néphrotique, syndrome de Bartter.
- Diabète maternel, macrosomie.
- Jumeau transfusé.

**Causes diverses :**

- Par transsudation : myéloméningocèle, omphalocèle, laparochisis.
- Diarrhée chlorée congénitale.
- Grossesses multiples (sans transfusion).

**Hydramnios idiopathique**

En l'absence de cause évidente, il faut évoquer une malformation (20 à 40 % des cas) et, surtout en cas de retard de croissance associé, une anomalie chromosomique. Dans 20 à 30 % des cas l'étiologie reste inconnue, même après la naissance.

### Pronostic

Il dépend de la cause et de l'évolutivité : précoce, il évolue souvent sur le mode aigu, entraînant rapidement rupture prématurée des membranes et fausse-couche ; il est parfois transitoire et fréquemment inexplicable ; plus tardif et chronique, il menace alors d'accouchement prématuré.

### Traitement

Il est symptomatique, visant à diminuer le volume du liquide amniotique, afin de limiter la distension utérine, soit en réduisant la diurèse fœtale par administration à la mère d'antiprostaglandines (Indocid, mais avec risque de fermeture du canal artériel et d'hypertension pulmonaire), soit par des soustractions répétées de liquide, d'efficacité transitoire.

### Anasarque fœtoplacentaire (« Hydrops fetalis »)

Il s'agit d'un syndrome œdémateux fœtal associant une infiltration sous-cutanée, des épanchements multiples (péritonéal, pleural, péricardique), et souvent un hydramnios et un épaissement du placenta.

### Diagnostic

Il est suspecté par un excès de volume utérin, confirmé par l'échographie qui en évalue la gravité et recherche les signes associés.

### Étiologie (encadré 14)

#### 14. Mécanismes et étiologie des anasarques fœtoplacentaires

##### Anémies fœtales :

- Incompatibilités fœtomaternelles : rhésus, système Kell.
- Hémolyses constitutionnelles :  $\alpha$ -thalassémie homozygote.
- Hémorragies : transfusion fœtomaternelle, jumeau transfuseur, tératome sacrococcygien.
- Infection à Parvovirus B19.

##### Pathologies cardiovasculaires et hémodynamiques :

- Troubles du rythme : tachycardie, bradycardie.
- Malformations cardiaques graves.
- Tumeurs intracardiaques.
- Fistules artérioveineuses : chorioangiome placentaire, anévrisme de la veine de Galien, angiome hépatique.
- Péricardite, myocardite, fibro-élastose.
- Fermeture prématurée du canal artériel (antiprostaglandines).

##### Jumeau transfusé.

##### Infections fœtales :

- Cytomégalovirus.
- Toxoplasmose.
- Rubéole.
- Syphilis.

##### Maladies métaboliques héréditaires :

- Gangliosidose.
- Maladie de Gaucher.
- Sialidose.

##### Anomalies chromosomiques :

- Monosomie X.
- Trisomies 13, 18, 21.
- Mosaïques 45 XX/XY.

##### Causes diverses :

- Ostéo-articulaires : arthrogrypose, ostéochondrodysplasies.
- Thoraciques : malformation adénomatoïde pulmonaire, tumeurs médiastinales.
- Syndrome de Noonan.
- Dysplasies lymphatiques.

##### Anasarque idiopathique

Elle fut longtemps dominée par les incompatibilités sanguines fœtomaternelles, elle est actuellement le plus souvent non immunologique et essentiellement due à une défaillance cardiaque ou une anémie profonde.

### Pronostic

Il est sévère (mort fœtale *in utero* fréquente), dépend avant tout de la cause, mais aussi des complications obstétricales.

### Traitement

Certaines pathologies sont accessibles à un traitement *in utero* (lexanguino-transfusion ou transfusion par voie fœtale en cas d'anémie chronique, traitement médicamenteux d'une insuffisance cardiaque par trouble du rythme). En cas d'aggravation des perturbations hémodynamiques et de signes de souffrance aiguë, seule une extraction de « sauvetage » permet de soustraire le fœtus à un environnement défavorable (chorio-angiome placentaire, syndrome transfuseur-transfusé). Parfois la cause reste inconnue mais l'extraction de l'enfant et la réanimation permettent de le sauver.

### Autres épanchements liquidiens

Généralement asymptomatiques et diagnostiqués par l'échographie, ils nécessitent la recherche systématique de malformations associées et d'une anomalie chromosomique.

### Ascite

Elle est souvent tardive et parfois transitoire : le pronostic est avant tout lié à sa cause (encadré 15) mais aussi au risque d'hydropisie pulmonaire par compression diaphragmatique, lorsqu'elle est massive, précoce et prolongée. Un prélèvement du liquide permet d'évacuer l'épanchement et de compléter l'enquête étiologique ; en cas de reproduction rapide, un drainage péritonéo-amniotique de décompression peut se discuter.

#### 15. Causes des ascites isolées

##### Infections fœtales (par hépatite) :

- Cytomégalovirus.
- Parvovirus.
- Toxoplasmose.
- Syphilis.

##### Uropathies obstructives (par rupture ou simple diffusion) :

- Atrésie ou valves de l'urètre postérieur.
- Hydronéphrose sur obstacle.

##### Affections digestives :

- Péritonite méconiale par perforation intestinale.
- Perforation des voies biliaires extra-hépatiques.
- Pancréatite.

##### Rupture :

- Kyste de l'ovaire.
- Hydroméetrocolpos.

##### Maladies métaboliques héréditaires :

- Sphingolipidoses.
- Mucopolysaccharidoses.
- Maladies lysosomiales.

##### Ascites chyleuses

##### Diverses causes :

- Thrombose de la veine ombilicale.
- Thrombose de la veine porte.

## Hydrothorax

Uni- ou bilatéral, parfois transitoire, il fait avant tout évoquer un chylothorax, surtout en cas de lymphocytose élevée dans le liquide pleural. Le pronostic dépend de l'importance de la compression pulmonaire, responsable d'une hypoplasie pulmonaire et justifiant éventuellement la mise en place d'un drainage pleuro-amniotique.

## Hygroma kystique cervical

Constamment précoce (10-12 semaines), il constitue une poche liquidienne cloisonnée médiane postérieure, à distinguer d'une méningocèle, et surtout d'un lymphangiome latéral ou d'une hyperclarté de la nuque (tous deux marqueurs possibles de trisomie 21) ; il peut entrer dans le cadre d'une anomalie chromosomique (60 à 80 % des cas, surtout monosomie X), ou d'un syndrome malformatif (Noonan, ptérygium multiples). Il évolue parfois vers la constitution rapide d'un anasarque et la mort précoce *in utero*, sinon il régresse en laissant éventuellement persister un épaissement de la nuque ou un aspect de ptérygium.

## Malformations fœtales

Leur fréquence est d'environ 2 à 3 % des naissances, la plupart diagnostiquables *in utero*. Elles sont recherchées systématiquement en cas d'antécédent familial avec risque de récurrence, de pathologie maternelle (diabète), d'infection virale ou parasitaire, d'exposition à certains médicaments (antiépileptiques), toxiques (alcool) et aux radiations ionisantes ; elles sont suspectées devant toute anomalie du déroulement de la grossesse (RCIU, hydramnios, anasarque) et le plus souvent découvertes fortuitement. Certaines entrent dans le cadre de syndromes polymalformatifs connus ou sont fortement évocatrices d'anomalie chromosomique (augmentation de l'épaisseur de la nuque à l'échographie de 12 semaines, canal atriocentriculaire et sténose duodénale évocateurs de trisomie 21 ; omphalocèle, de trisomie 18). Devant toute malformation ou anomalie mal étiquetée, un examen morphologique complet et un caryotype sont donc indispensables.

La plupart d'entre elles, surtout si elles sont isolées, n'ont pas de retentissement sur le développement et le bien-être du fœtus, même si elles doivent s'avérer très graves dès la naissance.

## Immobilité fœtale

Elle est à distinguer des périodes physiologiques d'inactivité transitoire ; elle peut être due à la prise maternelle de sédatifs et régresse alors à l'arrêt du traitement. Lorsqu'elle survient chez un fœtus « à risque », elle signe une souffrance aiguë et impose l'extraction en urgence. La véritable immobilité permanente est due à deux mécanismes :

- une compression utérine, le plus souvent conséquence d'un anamnios complet, quelle que soit son étiologie ;
- une akinésie fœtale : soit localisée, due à une lésion médullaire (spina bifida) ou à d'autres anomalies du système nerveux central (atteinte des noyaux gris centraux, lésions provoquées par une varicelle) ; soit globale, évoquant plutôt une maladie neuromusculaire, surtout si elle est associée à un hydramnios (dystrophie myotonique de Steinert transmise par une mère également atteinte, myopathie, maladie

de Werdnig-Hoffmann). L'akinésie reste parfois inexplicquée même après la naissance (arthrogrypose idiopathique).

Le retentissement fœtal est d'autant plus sévère que l'immobilité est plus précoce et prolongée : déformations craniofaciales, malposition des membres et surtout, en l'absence de mouvements thoraciques, hypoplasie pulmonaire, de diagnostic anténatal pratiquement impossible.

## Troubles du rythme cardiaque

Ils sont fréquents et représentent 1 à 5 cas pour 1 000 grossesses.

### Extrasystoles, auriculaires ou ventriculaires

Elles sont fréquentes, sans conséquence hémodynamique, disparaissent spontanément au cours de la grossesse ou après la naissance. Dans de rares cas, peut survenir une tachycardie fœtale permanente, ce qui justifie une surveillance régulière.

### Tachycardies

On doit distinguer :

- la tachycardie sinusale observée en cas de fièvre maternelle ou d'administration de bêtamimétiques ou d'atropiniques ; permanente, elle peut révéler une hyperthyroïdie fœtale provoquée par une maladie de Basedow maternelle ; généralement inférieure à 200 battements/min, elle n'a en principe pas de conséquence hémodynamique ;
- les tachycardies hétérotopes, tachycardie supraventriculaire, atriale, ventriculaire, flutter auriculaire, sont relativement fréquentes (1 cas pour mille grossesses), plus rapides (220 battements/min) ; survenant d'abord par crises, elles peuvent devenir permanentes et entraîner une insuffisance cardiaque et un anasarque ; elles sont parfois associées à une malformation cardiaque à rechercher systématiquement ; elles sont à traiter rapidement, même en l'absence de défaillance cardiaque, par l'administration à la mère de tonicardiaque (digoxine) et d'anti-arythmisiants.

### Bradycardie primitive

Permanente, lente (< 80 battements/min), elle est rare (1 cas sur 20 000 grossesses) ; à distinguer de la bradycardie modérée (80 à 120 battements/min) constitutionnelle ou provoquée par un médicament bêtabloquant ou parasympathomimétique administré à la mère. Due à un bloc auriculo-ventriculaire complet, elle est associée, dans un tiers des cas, à une malformation cardiaque, à rechercher systématiquement ; isolée, elle doit faire évoquer une maladie de système chez la mère. Lorsque la maladie maternelle est connue, le risque de survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire fœtal est d'environ 5 % ; généralement bien tolérée pendant la grossesse, à condition de rester  $\geq$  60 battements/minutes, elle peut rendre impossible l'interprétation du rythme cardiaque pendant le travail (à remplacer par l'enregistrement de l'oxymétrie cutanée).

## Rôle du pédiatre

Au sein de l'équipe multidisciplinaire, le pédiatre apporte sa contribution spécifique à tous les niveaux.

## Intervention au cours de la démarche médicale

### Évaluation lésionnelle

Le pédiatre apporte sa connaissance de la pathologie postnatale qui, extrapolée aux situations anténatales, contribue à l'analyse diagnostique, à l'évaluation pronostique, aux propositions thérapeutiques.

### Discussion

Il participe activement aux décisions, partageant la responsabilité des choix qui sont faits dans l'intérêt de l'enfant et de sa famille. Il n'est ainsi plus dans la position traditionnelle de « juge » rétrospectif des décisions obstétricales et, directement impliqué, il engage aussi sa conduite postnatale qui doit être en cohérence avec l'attitude anténatale.

### Prise en charge du nouveau-né

Il organise l'accueil en salle de naissance, la réanimation, le transfert éventuel ou le traitement à la maternité et le suivi ultérieur.

### Accompagnement des parents

Dans ces situations angoissantes et douloureuses, et quelles que soient les décisions prises, le pédiatre, qui représente l'enfant, peut intervenir auprès des parents.

- **En cas d'espoir de survie**, pour les aider à reconstruire un projet pour cet enfant, même « différent » et menacé; pour redonner de lui une image acceptable et préserver l'attachement; pour restaurer l'espoir par le témoignage de son expérience, en expliquant les différentes étapes de l'évolution, sans occulter les risques, les difficultés, les incertitudes.

- **En cas de décès**, spontané ou par décision médicale, pour les aider à faire le deuil, en donnant à l'enfant une réalité, en parlant de lui en tant que personne, et pas seulement en tant que « cas » pathologique; pour les déculpabiliser en montrant le résultat des examens *post-mortem*, en expliquant les causes, en confirmant le bien-fondé des décisions prises dans l'intérêt supérieur de l'enfant; pour leur proposer un *projet d'avenir*: conseil génétique, traitement préventif et/ou dépistage précoce lors d'une grossesse ultérieure.

### Réflexion éthique

Au sein du groupe, le pédiatre a une position particulière liée à son choix professionnel et à sa pratique. À l'opposé de l'obstétricien, dont le patient est d'abord la femme, et qui a choisi de mettre au monde des enfants « normaux », il est directement concerné par le fœtus, patient actuel et enfant à venir, et accepte plus volontiers la pathologie même grave, qu'il a le moyen de prendre en charge au moins partiellement. Il se situe donc souvent en position de protection de l'enfant et s'oppose ainsi parfois au désir de mort des parents et/ou de certains médecins. Cette tolérance à l'anomalie, ce respect de la vie, ne doivent cependant pas conduire à l'acharnement thérapeutique, et sa préoccupation de préserver non seulement la vie, mais aussi la qualité de cette vie, doit être constante et clairement exprimée.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- DUMEZ Y., BENACHI A., *Médecine fœtale et diagnostic prénatal*, Progrès en pédiatrie 16, Ooin, Paris, 2004.
- FRANCOUAL C., HURRAUX-RENDU C., BOULLIÉ J., *Pédiatrie en maternité*, Flammarion Médecine-Sciences, Paris, 1999.
- JONES K.-L., SMITH D.-W., *Smith's recognizable patterns of human malformations*, 5<sup>e</sup> édition, W.B. Saunders, 1997.

# Pathologies néonatales les plus fréquentes

## Plan du chapitre

Prématurité et hypotrophie . . . . .	31
Détresses respiratoires du nouveau-né (DRNN) . . . . .	36
Infections materno-fœtales . . . . .	40
Ictère du nouveau-né . . . . .	48
Malformations et embryo-fœtopathies . . . . .	51
Principales affections à risque de handicap neurologique . . . . .	58

## ■ Prématurité et hypotrophie\*

### ■ Prématurité

On appelle prématuré tout enfant né avant 37 semaines d'aménorrhée (SA). Depuis 1993, la législation française demande de déclarer tout enfant né vivant et viable à partir de 22 SA ou pesant au moins 500 g ; les prématurés de 22 à 27 SA décédés à la naissance ne sont encore pas systématiquement enregistrés en France. En pratique, avec les techniques actuelles de réanimation néonatale, la viabilité n'est réelle qu'à partir de 24-25 SA.

La prématurité est la première cause de mortalité périnatale et est une source importante de handicap chez l'enfant. Toutefois le pronostic dépend beaucoup de l'âge gestationnel. On distingue actuellement deux groupes de prématurés :

- les prématurés de plus de 32 SA (prématurité « moyenne ») dont le pronostic est dans l'ensemble, malgré une certaine morbidité, excellent ;
- les prématurés de moins de 32 SA encore appelés « grands prématurés » dont la morbidité et la mortalité restent rela-

\* V. Zupan-Simunek.

tivement élevées. Dans ce groupe, on identifie également les enfants extrêmement prématurés ou « prématurissimes » (moins de 27 SA) dont les chances de survie sans séquelles décroissent très vite avec les semaines d'âge gestationnel. En France, le taux global de prématurité est en augmentation depuis plusieurs années, passant de 5,9 % à 7,2 % entre 1995 et 2003 (pour les grands prématurés, de 1 à 1,7 % respectivement). Cette progression est le fruit des progrès conjoints des obstétriciens et des néonatalogistes qui acceptent d'interrompre précocement une grossesse pour sauvetage fœtal, mais est également due à l'augmentation des grossesses multiples, en particulier gémellaires, grandes pourvoyeuses d'accouchements prématurés.

### Étiologie

L'accouchement prématuré peut être accidentel ou le fruit d'une décision médicale ; les principales causes sont résumées dans le tableau 3.1. Plusieurs causes peuvent s'associer, en particulier il faut toujours évoquer un facteur infectieux.

L'infection *in utero* ou chorioamniotite est un facteur majeur d'accouchement prématuré. Elle n'est pas nécessairement synonyme d'infection fœtale ou néonatale car l'infection peut rester locale, mais le syndrome inflammatoire *in utero* avec la libération de cytokines suffit à déclencher l'accouchement. Chez les grands prématurés, ces phénomènes inflammatoires *in utero* sont associés à une augmentation du risque de séquelles respiratoires et neurologiques.

### Critères de maturation

Il est important de connaître avec précision l'âge gestationnel d'un nouveau-né : le type de prise en charge et le pronostic en dépendent. Cet âge gestationnel compté en SA est déterminé en théorie par les données obstétricales mais celles-ci sont parfois inconnues ou imprécises, et il faut alors recourir, à la

**Tableau 3.1. Principales causes de prématurité.**

Causes maternelles	Causes ovulaires	Décision médicale : sauvetage maternel et/ou fœtal
<b>Anomalies utérines :</b> - malformation utérine, - béance cervico-isthmique - synéchies. <b>Infections :</b> - infection cervicovaginale - infection urinaire - infections générales : grippe, listériose... <b>Facteurs favorisants :</b> - multiparité - travail ou trajets pénibles - conditions socio-économiques défavorables.	Grossesse multiple +++ Infection intra-utérine +++ (chorioamniotite) germes habituels : streptocoques, E. coli, <i>Ureaplasma</i> Rupture prématurée des membranes avec ou sans infection Hydramnios	<b>Pathologie vasculaire placentaire</b> - prééclampsie ++ - retard de croissance intra-utérin sévère <b>Accidents hémorragiques</b> - hématome rétroplacentaire - décollement placentaire - placenta praevia hémorragique <b>Souffrance fœtale</b> quelle qu'en soit la cause Diabète maternel <b>Incompatibilité Rhésus</b> <b>Pathologie maternelle grave</b> (cardiorespiratoire, cancérologique, traumatique...)

naissance, à des critères de maturation morphologiques et neurologiques.

### Données obstétricales

Ce sont :

- la date des dernières règles qui est une donnée sûre si les cycles sont réguliers;
- la date de fécondation qui est parfois connue (procréations médicalement assistées);
- l'échographie précoce, avant 20 SA et surtout avant 12 SA est la donnée la plus fiable.

### Aspect clinique à la naissance

Le nouveau-né prématuré est petit et en général bien proportionné (fig. 3.1). Son poids dépend de l'âge gestationnel mais de grandes variations sont possibles, et on ne saurait considérer le poids comme un critère de maturation.

La maturation morphologique du prématuré a fait l'objet de descriptions précises; notamment l'aspect des téguments et des organes génitaux externes évolue en fonction de l'âge gestationnel.



**Figure 3.1. Nouveau-né prématuré : critères somatiques et tonus en flexion d'un nouveau-né au terme de 30 semaines.**

Le comportement neurologique est également fonction de l'âge gestationnel bien que des différences ethniques puissent s'observer (les bébés dont les parents sont originaires d'Afrique « maturent » plus vite). L'examen n'a bien sûr de valeur que si l'intégrité neurologique est préservée.

Il est habituel d'utiliser des grilles simplifiées comportant des items morphologiques et neurologiques pour évaluer en pratique quotidienne l'âge gestationnel d'un nouveau-né (se reporter à la figure 2.1, page 13).

### Électroencéphalogramme

L'électroencéphalogramme permet de déterminer avec une grande précision (à une semaine près) l'âge gestationnel d'un nouveau-né. Il reste toutefois réservé aux centres spécialisés en néonatalogie et nécessite l'interprétation d'un neurophy-

siologiste pédiatre confirmé. L'EEG permet également de suivre la maturation cérébrale du prématuré après la naissance qui se fait normalement à la même vitesse qu'*in utero*.

### Risques spécifiques du prématuré

Les diverses pathologies encourues par le prématuré sont liées à l'immaturité globale de ses organes et de ses fonctions. Elles sont également d'ordre iatrogène et ceci d'autant plus qu'on s'adresse à des enfants plus petits et plus fragiles, dont la survie dépend de thérapeutiques lourdes et complexes.

Les multiples risques énumérés dans le tableau 3.11 justifient une prise en charge adéquate du prématuré. Heureusement, avec les moyens actuels la plupart de ces risques sont sinon prévenus, du moins efficacement traités. Toutefois deux pathologies affectant particulièrement les grands prématurés restent préoccupantes :

- la **maladie des membranes hyalines** qui peut, dans certains cas, aboutir à un décès précoce ou évoluer vers une insuffisance respiratoire chronique : la dysplasie bronchopulmonaire;
- les **complications neurologiques** (les lésions périventriculaires étant les plus graves) dont on maîtrise encore mal la survenue.

**Tableau 3.11. Principaux risques du prématuré.**

Caractéristiques du prématuré	Conséquences pathologiques
Absence de réserves et labilité de l'homéostasie	- Hypothermie - Hypoglycémie - Hypocalcémie
Immaturité respiratoire : - centres respiratoires, - poumons	- Apnées du prématuré, aggravées par toute situation de stress (hypothermie, infection, hypoxie...) - Maladie des membranes hyalines
Immaturité hépatique	ictère, risque d'ictère nucléaire
Diminution des défenses anti-infectieuses : - immaturité du système immunitaire - fragilité des muqueuses	- Infections septicémiques ou localisées : poumons, articulations, méninges... [risque accru par la présence de prothèses, sonde d'intubation, cathéter central...]
Immaturité digestive : - troubles de la succion-déglutition, - dysmotricité digestive - troubles de l'absorption	- Risque de fausses routes alimentaires - Fréquence du reflux gastro-œsophagien - Iléus fonctionnel - Entérocolite ulcéro-nécrosante
Immaturité rénale	- Risque de toxicité des médicaments - Tubulopathie (grand prématuré) avec perte de sodium urinaire - Risque de déshydratation aggravé par des pertes insensibles élevées
Immaturité cardiovasculaire	- Persistance du canal artériel, avec risque de décompensation cardiaque
Immaturité cérébrale	- Hémorragie intraventriculaire, risque d'évolution vers une hydrocéphalie - Leucomalacie périventriculaire



### Prise en charge du prématuré

Le pronostic du prématuré est très dépendant de la prise en charge périnatale. Ceci est particulièrement sensible pour les grands prématurés dont la naissance doit être organisée dans la mesure du possible [transfert *in utero*] dans un centre obstétrico-pédiatrique spécialisé (type III). La prévention des complications néonatales commence avant la naissance par une prise en charge obstétricale adaptée. Lorsqu'on craint un accouchement très prématuré, 3 mesures sont à prendre pour améliorer le pronostic néonatal :

- le **transfert maternel** dit « transfert *in utero* », vers un centre de type III [structure obstétricale + structure de soins intensifs néonataux];
- la **corticothérapie anténatale** sous forme de bêtaméthasone. Ce traitement administré en cure de 48 heures (12 mg/j pendant 2 jours) a transformé le pronostic des grands prématurés. Ces corticoïdes accélèrent la maturation pulmonaire fœtale, facilitent l'adaptation cardiorespiratoire à la naissance et diminuent le taux d'hémorragies intraventriculaires et de leucomalacies périventriculaires;
- un bilan infectieux maternel complet et au moindre doute, une antibiothérapie maternelle.

### Accueil en salle de naissance

Il doit être préparé :

- information auprès de l'équipe obstétricale sur les causes d'accouchement prématuré sur les dernières thérapeutiques anténatales reçues;
- matériel de réanimation respiratoire : au minimum aspiration pour désobstruction, ballon d'oxygène fonctionnel avec masque néonatal; matériel d'intubation prêt si on attend un grand prématuré;
- linge pour sécher l'enfant et incubateur en marche afin de le réchauffer immédiatement;
- la présence du pédiatre est indispensable, il assure avec la sage-femme les premiers soins : réanimation respiratoire, antibiothérapie éventuelle. Il décide du transfert et du type de transport.

### Soins du prématuré

Les soins du prématuré « moyen », sans détresse vitale sont habituellement assurés dans un service de pédiatrie néonatale. Actuellement certaines maternités ont une structure médicalisée lunité dite « mères-kangourous »] pouvant prendre en charge des prématurés de plus de 34-35 SA à faible risque. Les soins comportent :

- le maintien en incubateur;
- tous les soins doivent être faits avec une asepsie rigoureuse;
- une **alimentation précoce** en gavage gastrique, discontinu toutes les trois heures ou continu si l'enfant est très petit ou hypoglycémique. On utilise de préférence le lait maternel enrichi en protéides et en calcium ou un lait artificiel pour prématurés. Les besoins initiaux sont de 60 à 80 mL/kg et peuvent atteindre 160 à 180 mL/kg vers le 10<sup>e</sup> jour. Une supplémentation en vitamines D, E, C, et en acide folique est nécessaire. L'alimentation doit être différée et l'enfant perfusé s'il est très petit (< 33-34 SA), s'il a été réanimé à la naissance ou s'il a le moindre signe respiratoire pathologique;
- un bilan infectieux est demandé si l'accouchement prématuré est inexpliqué ou au moindre signe pathologique; en

cas de doute, une antibiothérapie est immédiatement mise en route;

- les apnées du prématuré répondent habituellement bien au traitement par citrate de caféine;
- les soins de *nursing* sont très importants : installation confortable du nouveau-né (« cocooné ») limitation des stimulations nociceptives (bruit, lumière), limitation des prélèvements. Le concept de « soins de développement », dont le protocole NIDCAP représente un exemple rigoureux, consiste à mettre en place autour de chaque enfant une organisation des soins la moins agressive possible, adaptée à chaque situation individuelle, et favorisant la participation des parents;
- la prise en compte de la douleur a longtemps été négligée chez les nouveau-nés et plus encore chez les prématurés. Elle est maintenant possible grâce à une sémiologie de la douleur relativement bien codifiée (il existe des grilles spécifiques habituellement reproduites dans les dossiers de soins néonataux) et à une meilleure connaissance des thérapeutiques antalgiques utilisables chez le nouveau-né.

### Surveillance

Elle porte sur :

- des **paramètres cliniques** : état respiratoire et hémodynamique surtout dans les premières heures, mesure régulière de la température (le prématuré se défend aussi mal contre le froid que contre un réchauffement excessif), observation des selles et des résidus gastriques, examen clinique quotidien ou biquotidien;
- également sur des **paramètres biologiques** : glycémie à la bandelette avant chaque gavage, vérification de la calcémie vers H24, contrôle régulier de la numération (la constitution d'une anémie est fréquente), dosage de la bilirubine et mise sous photothérapie précoce en cas d'ictère.

Malgré tous les moyens techniques mis en œuvre autour du nouveau-né, il faut veiller à intégrer les parents dans l'univers de leur bébé (qu'ils n'en soient pas « dépossédés ») et préserver les relations parents-enfant afin de permettre un épanouissement familial ultérieur.

### Prise en charge des grands prématurés

Les grands prématurés nécessitent une prise en charge en unité de soins intensifs spécialisée. Les soins sont souvent lourds : réanimation respiratoire, nutrition parentérale, hospitalisation prolongée, fréquemment émaillée de complications; la surveillance neurologique (échographie transfontanelle, EEG) doit être attentive.

### Complications les plus redoutées

Elles sont d'ordre neurologique. On distingue deux pathologies différentes :

- les hémorragies intraventriculaires (10 à 20 % des grands prématurés) qui sont corrélées aux perturbations hémodynamiques dans les premiers jours de vie, le prématuré ayant une mauvaise régulation de son débit cérébral. Lorsqu'elle est massive, l'hémorragie peut évoluer vers une hydrocéphalie. Si l'hémorragie intraventriculaire est isolée, sans lésion parenchymateuse associée, le pronostic est habituellement très bon. La corticothérapie anténatale

a un effet protecteur très important vis-à-vis des hémorragies intraventriculaires ;

- les leucomalaciques périventriculaires (5 à 10 %) et autres lésions destructrices de la substance blanche périventriculaire sont peu corrélées à l'état de l'enfant dans les premiers jours contrairement aux hémorragies intraventriculaires. Les facteurs de risque sont plutôt anténatals avec comme principale situation à risque l'infection *in utero*. Les séquelles neurologiques sont constantes, essentiellement de type moteur.

La classique rétinopathie du prématuré, liée à l'hyperoxie est devenue exceptionnelle depuis que l'oxygénothérapie est bien monitorée, mais la surveillance de l'état de la rétine au cours de la première année de vie est indispensable chez les grands prématurés.

### Pronostic

Le pronostic dépend de la cause de la prématurité, des difficultés rencontrées à la naissance et surtout de l'âge gestationnel à la naissance :

- au-dessus de 32 SA la mortalité est faible (< 5 %) et les séquelles sont rares ; la mortalité est plus liée à la cause de la prématurité (infection, souffrance fœtale...) qu'à l'imaturité elle-même ;
- au-dessous de 32 SA, le pronostic est beaucoup plus réservé : la mortalité dépasse 10 % (50 % avant 27 SA) et le risque de séquelles, notamment neurosensorielles (infirmité motrice essentiellement, déficit intellectuel, troubles visuels et auditifs) est élevé : 20 % avant 30 SA. Actuellement les soins pratiqués dans les centres de réanimation néonatale spécialisés rendent possible une survie de qualité à partir de 26 SA ; ceci reste exceptionnel au-dessous de 25 SA.

La surveillance après la sortie doit être attentive ; elle porte notamment sur :

- la croissance : le rattrapage est en principe achevé avant 2 ans ;
- les problèmes respiratoires : fréquence des bronchites et des infections ORL ;
- le développement psychomoteur : il faut tenir compte dans les premiers mois de vie [jusqu'à 2 ans maximum] de « l'âge corrigé » : c'est-à-dire âge calculé en retranchant les mois de prématurité ;
- l'intégration familiale.

## ■ Hypotrophie

Les enfants atteints d'hypotrophie, conséquence d'un retard de croissance intra-utérin (RCIU) ont un poids de naissance inférieur au 10<sup>e</sup> percentile (voir les courbes de croissance du nouveau-né, page 14). Par définition, ils représentent 10 % des nouveau-nés. On distingue :

- les hypotrophies modérées : poids de naissance entre le 3<sup>e</sup> et le 10<sup>e</sup> percentile ;
- les hypotrophies sévères : poids de naissance inférieur au 3<sup>e</sup> percentile.

### Étiologie

Les principales causes d'hypotrophie sont décrites dans le tableau 3.III. L'étiologie n'est pas toujours évidente et il faut dans ce cas :

- s'enquérir des antécédents familiaux : poids de naissance des parents, consanguinité ; antécédents de bébés petits ou malformés ; de fausses couches répétées (rechercher alors une maladie auto-immune maternelle) ;
- rechercher des anomalies morphologiques mineures (de la face, des extrémités, des organes génitaux...) en faveur d'une fœtopathie ou d'une maladie génétique ;
- vérifier les sérologies maternelles et rechercher une infection à cytomégalovirus ;
- demander l'examen histologique du placenta, compléter le bilan en fonction des signes d'orientation (échographie transfontanellaire, fond d'œil, radiographie du crâne, du squelette, caryotype...).  
Malgré ces recherches, 30 à 50 % des RCIU restent inexpliqués.

Tableau 3.III. Principales causes d'hypotrophie.

Pathologies embryo-fœtales primitives	Troubles de la croissance fœtale secondaires
<b>Acquisés</b> Fœtopathies infectieuses : - CMV - rubéole - toxoplasmose Fœtopathies toxiques : - fœtopathie alcoolique - toxicomanie (cocaïne, crack) - chimiothérapie - radiations ionisantes <b>Constitutionnelles</b> Anomalies chromosomiques Syndromes dysmorphiques et polymallarmatifs	<b>Pathologies placentaires</b> Grossesse multiple +++ Prééclampsie +++ et autres pathologies vasculaires placentaires (infarctus, thrombus) Anomalies d'insertion placentaire ou vésiculaire Postmaturité <b>Pathologies maternelles</b> Affections maternelles chroniques : - insuffisance rénale chronique - cardiopathies - drépanocytose - pathologies auto-immunes : anticorps antiphospholipides, lupus - diabète sévère - dénutrition Tabagisme Toxicomanie (opiacés)

### Aspects cliniques

Il existe deux types cliniques d'hypotrophie.

#### Hypotrophie dysharmonieuse ou asymétrique

L'enfant a un faible poids mais une taille et surtout un périmètre crânien (PC) relativement conservés. Il est long et maigre, sans pannicule adipeux ; la tête paraît grosse par rapport au corps ; les doigts et les orteils sont grêles. L'aspect caractéristique extrême est celui du « fœtus araignée » [fig. 3.2].

Ces hypotrophies sont habituellement de cause nutritionnelle extrafœtale et débutent tardivement dans la grossesse, après 26-28 SA.

#### Hypotrophie harmonieuse ou symétrique

Toutes les mensurations de l'enfant - poids, taille, PC - sont altérées et il apparaît petit mais bien proportionné (toute erreur de terme étant éliminée).

Ces hypotrophies débutent habituellement précocement dans la grossesse, avant 28 SA, ce qui explique l'atteinte cérébrale. Deux mécanismes peuvent être en cause : l'aggravation d'une



**Figure 3.2. Nouveau-né hypotrophique dysharmonieux à terme :**

- petit poids ;
- critères morphologiques et neurologiques ;
- tonus en flexion des membres d'un nouveau-né à terme.

hypotrophie asymétrique ou une anomalie fœtale intrinsèque. La présence d'une malformation ou d'une dysmorphie est en faveur d'une cause fœtale intrinsèque.

### Risques spécifiques du nouveau-né hypotrophique

L'absence de réserves est commune à tous les RCIU, quelle que soit leur cause. Elle est source de diverses complications :

- hypothermie ;
- hypoglycémie, surtout chez les hypotrophiques asymétriques qui ont une grosse consommation énergétique cérébrale ;
- hypocalcémie ;
- carence sodée (surtout chez le post-mature) ;
- déshydratation.

Certains risques sont plus spécifiques aux RCIU d'origine extrafœtale avec malperfusion et/ou hypoxémie fœtale :

- la souffrance fœtale aiguë : la diminution des échanges utéro-placentaires et la fragilité de l'enfant rendent l'accouchement particulièrement à risque : fréquence des inhalations méconiales et des anoxies cérébrales. À l'inverse, les prématurés extraits pour pathologie vasculaire placentaire avec hypoxémie chronique *in utero* (liée par exemple à une prééclampsie) ont un cerveau habituellement préservé ;
- les risques liés à la prématurité en cas d'extraction précoce pour sauvetage fœtal ;
- la polyglobulie et l'érythroblastose secondaires à l'hypoxie chronique ; elles s'associent parfois à une leucopénie et à une thrombopénie (déviation de la myélopoïèse vers la lignée rouge) ; ces anomalies hématologiques sont de bons marqueurs de l'origine vasculaire placentaire du RCIU ;
- l'entéropathie ischémique avec iléus fonctionnel (ballonnement abdominal, difficultés d'alimentation) ;
- l'hépatopathie anoxique : troubles de l'hémostase à la naissance (aggravés par une souffrance fœtale aiguë) puis cholestase.

### Prise en charge du nouveau-né hypotrophique (fig. 3.3, page 36)

#### Accueil en salle de naissance

Il doit être préparé :

- matériel de réanimation : risque de souffrance fœtale aiguë, d'inhalation méconiale ;

- incubateur en marche pour réchauffer immédiatement l'enfant ;
- prévention de l'hypoglycémie par une alimentation précoce en l'absence de souffrance fœtale aiguë ou de prématurité importante ; perfusion dans le cas contraire.

La glycémie à la bandelette est vérifiée avant la 3<sup>e</sup> heure de vie.

#### Lieu de transfert

Le lieu de transfert dépend du degré d'hypotrophie et des pathologies associées :

- les RCIU modérés à terme ( $\geq 2\,400$  g), sans souffrance fœtale, peuvent être gardés en maternité ;
- les RCIU sévères - ou prématurés ou malades - doivent être transférés dans une unité de néonatalogie.

#### Soins de surveillance

Les soins de surveillance s'apparentent à ceux des prématurés :

- apports hydriques et énergétiques élevés, atteignant 180 mL/kg vers 8 jours de vie (les enfants en alimentation libre dépassent parfois ces rations) ; on choisit un lait adapté aux faibles poids de naissance. L'alimentation est fractionnée (toutes les trois heures) ou continue en gavage gastrique pour les enfants les plus petits ou hypoglycémiques ; une supplémentation en dextrine-maltose (2 % à 3 %) est parfois nécessaire ; la glycémie à la bandelette est vérifiée avant chaque repas les premiers jours : chez les nouveau-nés très hypotrophes ou prématurés, l'alimentation doit être augmentée prudemment en raison des risques d'entéropathie, il faut donc compléter les apports entéraux par une nutrition parentérale ;
- l'enfant est pesé tous les jours, une stagnation de la croissance doit faire rechercher une carence sodée (natriurèse effondrée) ;
- contrôle systématique de la calcémie vers la 24<sup>e</sup> heure de vie.

#### Pronostic

La mortalité et la morbidité sont plus élevées chez les RCIU que chez les enfants eutrophes de même terme. Le pronostic dépend du type et de la cause du RCIU, de l'éventuelle prématurité, et de l'association ou non à une souffrance fœtale aiguë.

Les hypotrophies de cause extrafœtale, asymétriques, avec un début tardif dans la grossesse sont, en l'absence de souffrance fœtale et de prématurité importante, de bon pronostic. Le rattrapage staturopondéral est habituel. Pour les RCIU secondairement asymétriques, plus sévères, le rattrapage staturopondéral est plus lent ce qui peut justifier ultérieurement un traitement par l'hormone de croissance. La mesure du périmètre crânien à 9 mois a une bonne valeur pronostique pour le développement neurologique. Ceux qui n'ont pas récupéré un périmètre crânien normal ont très souvent des troubles d'apprentissage.

Les hypotrophies avec anomalie fœtale intrinsèque, et altération de la croissance cérébrale, ont un pronostic beaucoup plus réservé ; il dépend bien sûr de l'étiologie.

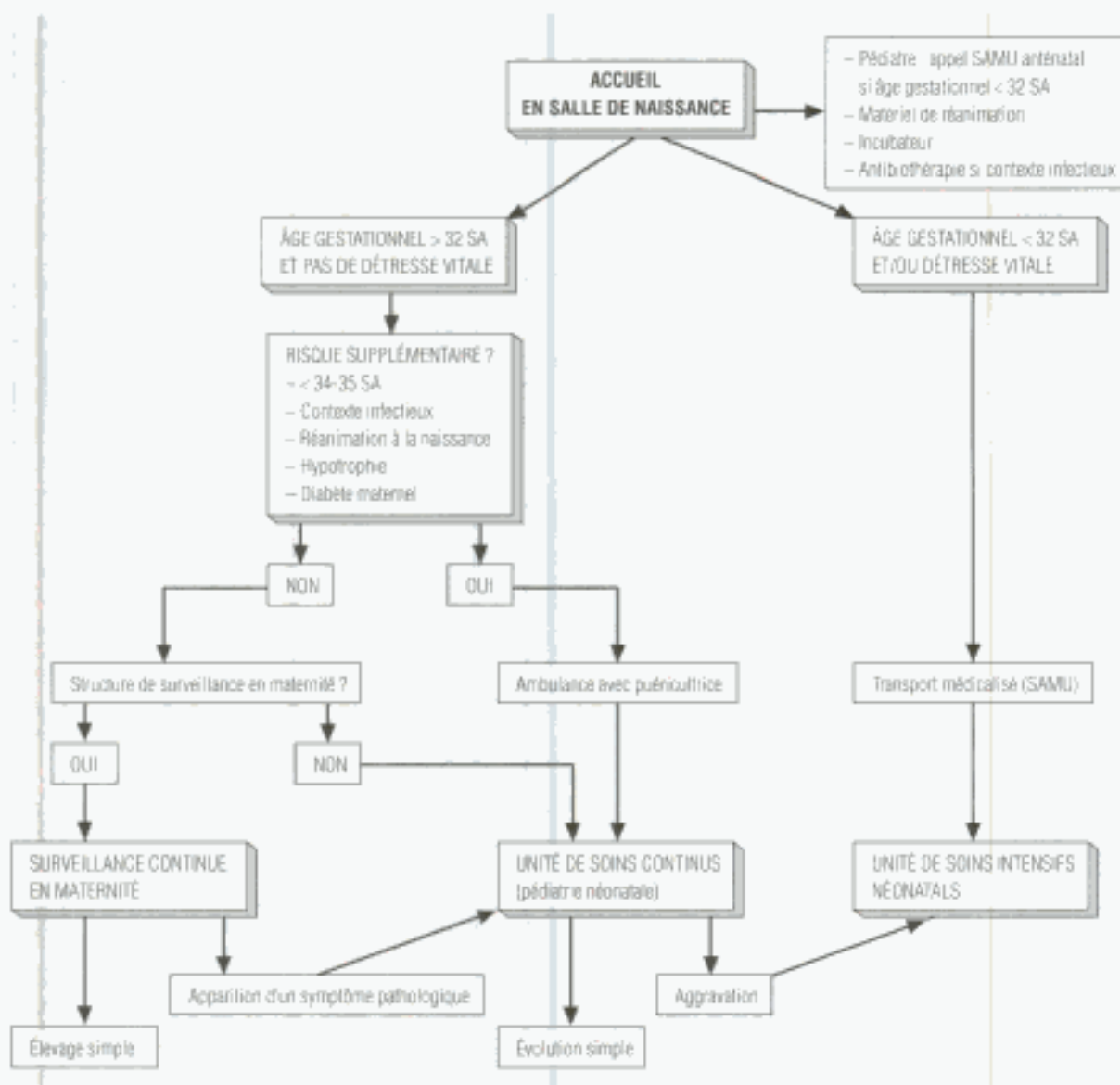


Figure 3.3. Prise en charge du prématuré à la naissance.

## ■ Détresses respiratoires du nouveau-né (DRNN)\*

Nous engloberons sous ce terme l'ensemble des tableaux cliniques comportant des difficultés respiratoires et des anomalies d'oxygénation du sang artériel.

Les situations de détresses respiratoires sont fréquentes chez le nouveau-né. Le risque vital impose un diagnostic rapide, la mise en route d'un traitement d'urgence adapté en fonction de l'étiologie.

La connaissance de quelques éléments de physiopathologie est nécessaire à la compréhension de ces détresses et à leur traitement.

### ■ Physiopathologie - étiologie

Une hypoxémie peut être due à des anomalies respiratoires ou circulatoires, ou les deux à la fois.

#### Anomalies respiratoires

Une baisse de la pression partielle d'oxygène dans les alvéoles conduit à ce que le sang n'est pas ou peu oxygéné lors de son passage dans les capillaires alvéolaires ; c'est l'effet *shunt intrapulmonaire* que l'on retrouve dans les pathologies pulmonaires (tableau 3.IV).

\* X. Hernandezena.

Tableau 3.IV. Physiopathologie des principales causes des détresses respiratoires du nouveau-né hors cardiopathie.

Physiopathologie	Étiologie
<b>Obstruction des voies aériennes</b> Voies aériennes supérieures, trachée : - Encombrement - Malformation - Obstacle extrinsèque	Rhinite Atresie des choanes Syndrome de Pierre-Rabin, angiome, tumeur, goitre
Trachée, bronches et bronchioles : - Encombrement par : - liquide pulmonaire fœtal - liquide amniotique plus ou moins teinté - liquide pharyngé - liquide gastrique - inflammation - Compression	Retard de résorption Inhalation Atresie de l'œsophage Fistule gastro-bronchique Infection, inhalation Malformation pulmonaire Épanchement pleural
<b>Alvéoles</b> - Encombrement par : - non-résorption du liquide fœtal - œdème cardiogénique - œdème lésionnel - Atelectasie par anomalie du surfactant : - immaturité - désorganisation secondaire - Atelectasie par compression	Retard de résorption Insuffisance cardiaque Inhalation méconiale, infection, oxygénothérapie, inflammation  Maladie des membranes hyalines Inhalation, infection, œdème, choc Pneumothorax, bouchon bronchique Malformation
<b>Hypodéveloppement anatomique des voies aériennes</b>	Compression thoracique intra-utérine prolongée : - hernie diaphragmatique - oligoamnios - immobilisme fœtal - tumeur adénomatoïde
<b>Anomalies de fonctionnement de la cage thoracique</b> - D'origine neurologique : - centrale - périphérique - D'origine musculaire - D'origine osseuse	Souffrance anoxique, lésion médullaire, drogues sédatives, syndrome d'Ordine Lésion du nerf phrénique, syndrome de Wernig-Hoffmann Myopathie, maladie de Steinert Dystrophie osseuse constitutionnelle

## Anomalies circulatoires

Le sang artériel systémique est désaturé par un mélange avec du sang veineux : c'est le *shunt extrapulmonaire*. Il survient :

- dans quelques malformations cardiaques ;
- en dehors de toute malformation si les pressions dans les cavités cardiaques droites sont supérieures aux pressions systémiques. Le sang peut alors circuler de droite à gauche : à travers le foramen ovale, à travers un canal artériel resté perméable. Cette situation présente un retour à une circulation de type fœtal.

Elle s'observe :

- quand les résistances pulmonaires restent élevées, à un niveau fœtal ;
- en cas de fuite tricuspide associée à une ischémie myocardique.

Le tableau 3.IV indique les mécanismes physiopathologiques des principales causes de détresses respiratoires du nouveau-né.

## ■ Diagnostic

### Inspection

L'inspection est le temps essentiel de l'examen. Elle permet d'observer :

- des signes respiratoires, tels que :
  - la cyanose en air ambiant, son intensité, son évolution après administration d'oxygène,
  - des signes de lutte évalués à l'aide du score de Silverman (tableau 3.V et fig. 3.A, page 38). Ces signes sont faciles à observer chez le prématuré, plus difficiles chez le nouveau-né à terme en raison de l'épaisseur de la paroi musculo-graisseuse sous-cutanée et chez qui le geignement prend une valeur particulière,
  - la fréquence et le rythme respiratoires : tachypnée = supérieure à 60/min, pauses, voire absence de ventilation spontanée,

Tableau 3.V. Score de Silverman.

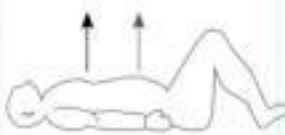
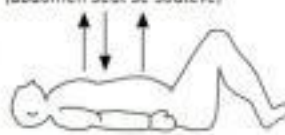
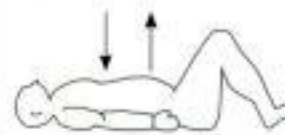
Cotation	0	1	2
Balancement thoraco-abdominal à l'inspiration	Absent (respiration synchrones) 	Thorax immobile (abdomen seul se soulève) 	Respiration paradoxale 
Tirage	Absent, intercostal discret	Intercostal + sus- et sous-sternal	
Entonnoir xiphoïdien	Absent	Modéré	Intense
Battement des ailes du nez	Absent	Modéré	Intense
Geignement expiratoire	Absent	Perçu au stéthoscope	Audible continu



Figure 3.4. Rétraction xiphoïdienne.

- des signes d'épuisement : ouverture inspiratoire de la bouche, irrégularités respiratoires ;
- des signes généraux : âge gestationnel, degré d'hypotonie, importance des mouvements spontanés, aspect des téguments.

#### Autres temps de l'examen clinique

Ils doivent être rapides, non agressifs :

- l'auscultation du thorax note :
  - la position des bruits du cœur,
  - la symétrie du murmure vésiculaire,
  - l'existence d'un souffle cardiaque ;
- l'état hémodynamique est évalué par :
  - la fréquence cardiaque (FC),
  - la tension artérielle (TA),
  - le temps de recoloration cutanée (TRC) ;

- la palpation de l'abdomen recherche une hépatosplénomégalie ;
- le comportement neurologique est apprécié par la réactivité, la vigilance, le tonus actif.

### ■ Mise en condition et premières mesures thérapeutiques

Toute détresse respiratoire impose un traitement d'urgence :

- installation en couveuse ouverte ou fermée selon le poids ;
- désobstruction des voies aériennes supérieures ;
- mise en place d'une surveillance automatisée des FC, FR, SaO<sub>2</sub>, TA ;
- assistance respiratoire par CPAP nasale, ou si nécessaire ventilation assistée après intubation nasotrachéale ;
- oxygénothérapie minimale selon la SaO<sub>2</sub> désirée ;
- pose d'une sonde gastrique ;
- mise en place d'une voie d'abord veineuse sûre (veine ombilicale le plus souvent) ;
- apports hydriques, glucidiques, électrolytiques adaptés au terme et au poids.

### ■ Enquête étiologique et évaluation de la gravité

Elles sont menées de pair à l'aide de l'anamnèse et d'examen complémentaires.

#### Anamnèse

L'anamnèse est établie à partir des données :

- de la grossesse : pathologie maternelle, explorations fœtales ;
- de l'accouchement : terme, complications, tolérance fœtale ;
- de l'état à la naissance : score d'Appgar, gestes de réanimation ;
- des circonstances de survenue de la détresse respiratoire : immédiate, après un intervalle libre, après alimentation.

### Examens complémentaires

Les examens complémentaires comportent :

- une radio du thorax (fig. 3.5) : de sa qualité technique dépend toute l'orientation étiologique. Les conditions techniques de la radio du thorax sont les suivantes : elle s'effectue :
  - strictement de face,
  - en inspiration profonde,
  - puissance adaptée, en particulier au poids de l'enfant,
  - sonde gastrique posée.

Elle analyse :

- le squelette thoracique (rachis, côtes),
- le trajet de la sonde gastrique et éventuellement la position de la sonde d'intubation trachéale,
- la position des diaphragmes et le degré d'expansion thoracique,
- le médiastin : position, forme, rapport cardiothoracique,
- le parenchyme pulmonaire,
- la vascularisation pulmonaire ;
- des analyses biologiques :
  - analyse des gaz du sang,
  - hémogramme,
  - dosage de la CRP,
  - hémoculture ;
- d'autres examens sont réalisés en fonction de l'étiologie :
  - échographie cardiaque,
  - échographie cérébrale,
  - EEG.

### Évaluation de la gravité

Elle se fait à partir de :

- données cliniques :
  - évolution et intensité des signes de lutte,
  - évolution prévisible en fonction de la fragilité de l'enfant (grand prématuré), de l'étiologie,
  - existence de complications circulatoires ;
- données biologiques : degré d'hypoxémie, d'oxygénodépendance, d'acidose, d'hypercapnie ;
- données échocardiographiques : fonction myocardique, évaluation d'une HTAP et des flux par foramen ovale et canal artériel.



**Figure 3.5.** Radio pulmonaire d'un nouveau-né âgé d'1 heure de vie. Noter la bonne aération parenchymateuse (coupes diaphragmatiques se projetant au niveau des 9<sup>e</sup> et 10<sup>e</sup> arcs postérieurs des côtes) ; l'image thymique (aux bords festonnés) recouvrant la silhouette cardiomédiastinale ; l'image linéaire dépassant la partie inférieure G du thorax (pli cutané) ; la bonne position des électrodes de monitoring cardiaque (2 à D et 1 à G) et celle de la sonde gastrique.



**Figure 3.6.** Thorax de face : images interstitielles (retard de résorption du liquide alvéolaire).

**Figure 3.7.** Micro-opacités (gravité) alvéolaires symétriques (≠ maladie des membranes hyalines). Noter la position du cathéter artériel ombilical (intra-aortique).



**Figure 3.8.** Opacités alvéolaires grossières asymétriques (inhalation de liquide méconial).

## ■ Principaux éléments du traitement médical des DRNN

Ils sont adaptés en fonction de la gravité ou de l'étiologie et comprennent deux composantes : respiratoire et hémodynamique.

Les thérapeutiques modernes ont radicalement transformé le pronostic de ces détresses respiratoires néonatales et en particulier le risque de survenue de dysplasie bronchopulmonaire chez les grands prématurés. Elles visent les deux composantes respiratoire et circulatoire.

### Composante respiratoire

Elle comporte :

- une *prévention* :
  - par une corticothérapie maternelle anténatale pour les naissances avant 35 semaines,
  - une prise en charge en salle de naissance optimale (niveau III dans les situations prévisibles) ;
- un *traitement curatif* :
  - assistance respiratoire de type variable selon la gravité : non invasive par CPAP nasale, ou invasive après intubation nasotrachéale de type conventionnelle ou par oscillations à très haute fréquence ;
  - administration intratrachéale de surfactant artificiel en cas d'immaturité ou d'anomalies alvéolaires d'autres origines,
  - drainage pleural en cas de pneumothorax,
  - de façon exceptionnelle une oxygénation extracorporelle.

### Composante hémodynamique

La composante hémodynamique peut comprendre après la réalisation d'une échocardiographie :

- en cas d'hypovolémie, le *remplissage par des solutés de remplissage* en débutant par du sérum physiologique ;
- un *soutien pharmacologique cardiovasculaire* en cas de collapsus, d'insuffisance cardiaque (dobutamine, dopamine) ;
- une *vasodilatation pulmonaire* en cas de persistance d'une circulation fœtale par ventilation avec un mélange d'oxygène et de monoxyde d'azote (NO) qui permet de diminuer de façon spécifique les pressions artérielles pulmonaires ;
- le *contrôle du canal artériel*, fermeture (indométacine) ou ouverture (prostaglandine E1).

Une synthèse des principales détresses respiratoires du nouveau-né (en dehors des malformations cardiaques) est donnée dans le tableau 3.VI [voir pages 42-43].

## ■ Malformations cardiaques à révélation néonatale

• *Deux facteurs ont transformé leur prise en charge* :

- la fréquence croissante du diagnostic anténatal d'une anomalie de l'architecture cardiaque ;
- la possibilité, à l'aide de prostaglandine E1, de maintenir perméable le canal artériel évitant ainsi la décompensation des cardiopathies dites « ductodépendantes » qui sont :
  - toutes les obstructions de la voie gauche : le canal artériel permet la perfusion viscérale sous-diaphragmatique et prévient l'acidose et l'insuffisance hépato-rénale,

- toutes les obstructions de la voie droite : le canal artériel permet la perfusion artérielle pulmonaire,
- la transposition des gros vaisseaux : le canal artériel permet une oxygénation systémique.

### Diagnostic anténatal connu

Si le diagnostic anténatal est connu, confirmé par un échocardiographe de référence, un transfert *in utero* est réalisé pour un accouchement au plus près d'un centre de cardiopédiatrie. La prise en charge se fait dès la naissance par une équipe de pédiatres et de SMUR et peut comprendre :

- une perfusion de prostaglandine E1,
- des mesures générales de toute détresse vitale,
- le transfert dans un service de cardiologie pédiatrique ou de chirurgie cardiaque pédiatrique.

### Diagnostic postnatal

Si l'anomalie n'a pas été décelée avant la naissance, le diagnostic postnatal est évoqué devant deux tableaux cliniques :

- le *tableau d'une hypoxémie réfractaire isolée* (fig. 3.9) ;
- le *tableau d'une insuffisance cardiaque* (fig. 3.10).

En l'absence ou en attente d'échocardiographie de qualité, la radio du thorax est l'élément majeur d'orientation vers le type de malformation.

En l'absence ou en attente d'échocardiographie de qualité, la radio du thorax est l'élément majeur d'orientation vers le type de malformation.

## ■ Infections materno-fœtales\*

### ■ Épidémiologie

Les infections materno-fœtales sont fréquentes : 1 à 4 % des naissances toutes infections confondues ; 1 à 8 pour 1 000 naissances en ce qui concerne les infections bactériennes systémiques précoces démontrées (taux variable selon la définition retenue, jusqu'à 10 pour 1 000) ; elles sont deux à quatre fois plus fréquentes chez les prématurés.

Elles sont graves : 10 à 12 % de la mortalité néonatale.

Leur pronostic est amélioré par un traitement précoce (antibiothérapie souvent décidée sur des arguments de présomption, sans attendre la confirmation des examens bactériologiques).

Il sera exclu de ce chapitre l'abord des infections bactériennes secondaires acquises « hospitalières » (surtout dues à des entérobactéries et aux staphylocoques) par contamination exogène et/ou liées à des perturbations de l'écosystème bactérien intestinal induites par une antibiothérapie.

Les nouveau-nés, surtout prématurés sont particulièrement sujets aux infections bactériennes car la naissance représente le premier contact avec les bactéries d'un fœtus antérieurement stérile. Les infections maternelles sont fréquentes en fin de grossesse (pyélonéphrite, chorio-amnionite, listériose...). Il existe une immaturité des systèmes immunologiques de défense anti-infectieuse (prématurés surtout).

► suite p. 44

\* C. Lejeune et C. Floch-Tudal.



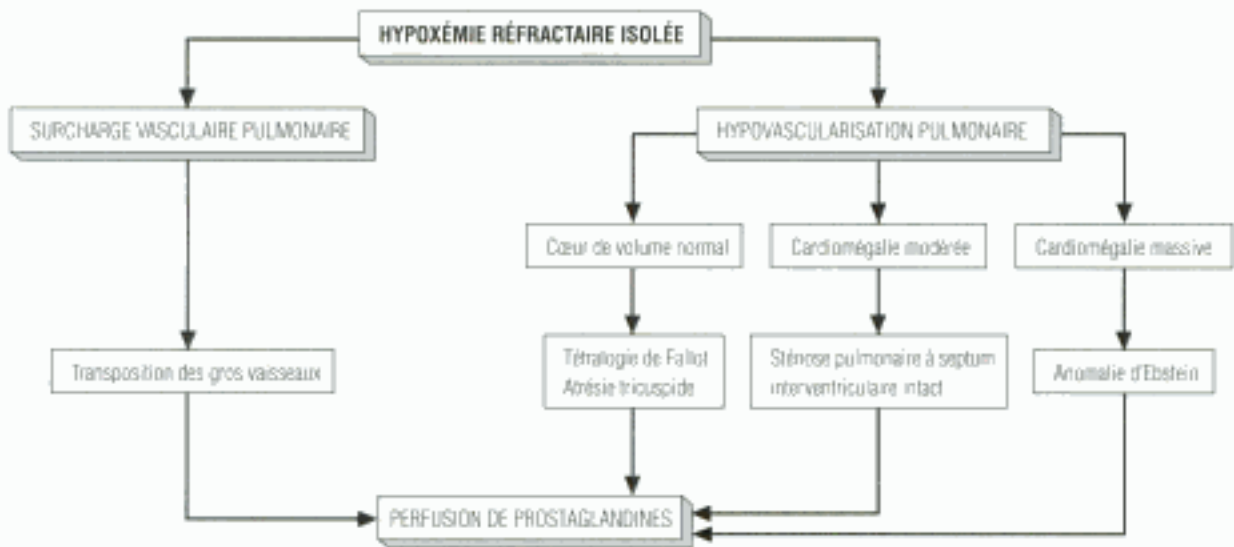


Figure 3.9. Conduite à tenir en cas d'hypoxémie néonatale réfractaire isolée.

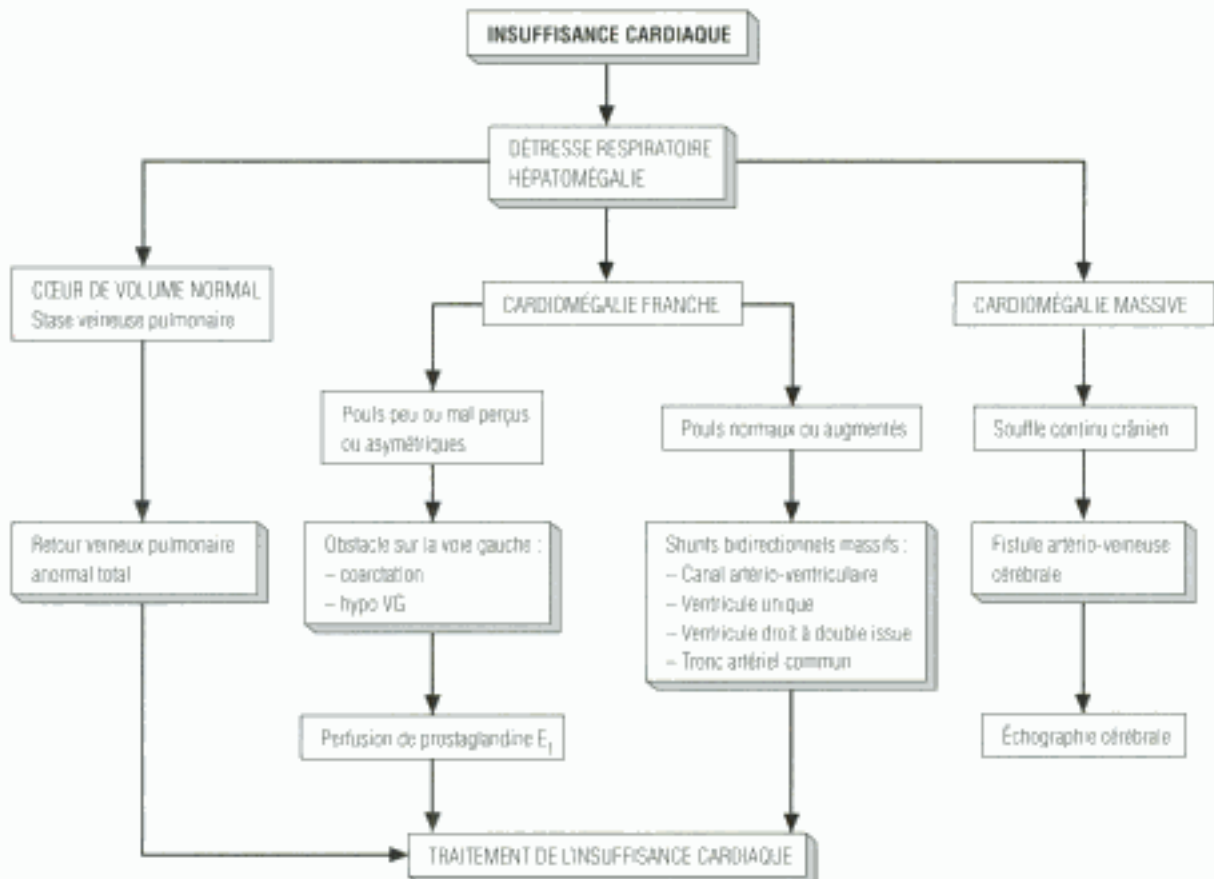


Figure 3.10. Conduite à tenir en cas d'insuffisance cardiaque néonatale.

Tableau 3.VI. Synthèse des principales détresses respiratoires du nouveau-né (malformations cardiaques exclues).

Étiologie	Maladie des membranes hyalines	Retard de résorption/ Inhalation de liquide amniotique clair	Inhalation de liquide amniotique méconial	Pneumopathie infectieuse	Pneumothorax	Hypoplasie pulmonaire
Physiopathologie	- Déficit en surfactant - Atriectase alvéolaire	Encombrement bronchique et alvéolaire	- Encombrement trachéal bronchique - Œdème lésionnel	- Bronchite - Alvéolite	Compression bronchique alvéolaire	Diminution du nombre de bronchioles et d'alvéoles fonctionnelles
Diagnostic anténatal	Dosage de L/S et PG dans liquide amniotique	/	/	/	/	Parfois suspecté par échographie
Circonstances de survenue	Prématurité	- Césarienne - Prématurité - Souffrance fœtale aiguë modérée	- Souffrance fœtale aiguë - Nouveau-né à terme - Ventilation au masque	Contexte infection materno-fœtale	Toutes DRNN et parfois spontané	- Compression pulmonaire anténatale - Oligoamnios - Hernie diaphragmatique - Immobilisme fœtal
Mesures préventives spécifiques	Prématurité ; - Corticothérapie anténatale - Prévention	/	Nettoyage trachéal et bronchique en salle de naissance	/	Contrôle des pressions de ventilation	Si possible lever anténatal de la compression
Particularité clinique	Importance des signes de rétraction	Importance de la tachypnée	Risque d'asphyxie retardé parfois	La détresse débute parfois par un geignement	- Asymétrie auscultation - Bombement hémithorax	DRNN très sévère
Radio du thorax	- Faible ampliation - Micro-opacités alvéolaires symétriques (fig. 3.5)	- Bonne ampliation - Images interstitielles (fig. 3.6)	Distension, opacités alvéolaires grossières asymétriques (fig. 3.7)	Opacités alvéolaires irrégulières	- Asymétrie de transparence d'un hémithorax - Collapsus pulmonaire	Non spécifique
Élément diagnostique de certitude	Dosage L/S ou PG dans liquide trachéal	/	- Aspiration du liquide méconial de la trachée - Méconurie	Positivité des prélèvements bactériologiques ou viraux	Radio du thorax	Anapath.
Traitement spécifique	Surfactant exogène	/	Parfois nécessité secondaire de surfactant exogène	Antibiothérapie	Exsufflation ou drainage	/
Évolution immédiate	- Amélioration rapide - Fonction du degré de prématurité	Favorable en quelques heures	Souvent longue	Le plus souvent favorable	Facteur d'aggravation du problème respiratoire préexistant	Asphyxie malgré la ventilation artificielle
Pronostic	Prévention du risque de passage à la dysplasie bronchopulmonaire par une corticothérapie	Excellent	Dépend du degré d'atteinte alvéolaire, de la qualité de la prévention en salle de naissance	Fonction de la sévérité du syndrome septique, des troubles circulatoires associés et du degré de prématurité	Fonction de la maladie initiale	Mortalité élevée ou passage à la chronicité

Persistance circulation de type fœtal	Paralysie diaphragmatique	Maladies neuromusculaires	Atrésie des choanes	Syndrome de Pierre-Robin	Hernie diaphragmatique gauche	Atrésie de l'œsophage
- HTAP - Fuite tricuspide - Shunt droite-gauche auriculaire et canal artériel	Lésion du nerf phrénique	Hypoventilation globale	Obstruction des voies aériennes supérieures	Obstruction laryngée	- Compression poumon gauche - Hypoplasie pulmonaire	- Fausses routes - Fistule gastrobronchique
/	/	Suspicion à l'échographie possible si hydramnios et immobilisme fœtal.	/	Suspicion possible à l'échographie	Facile à l'échographie	- Difficile - Suspecté par l'échographie
- Souffrance fœtale aiguë - Ischémie myocarde - Toute détresse respiratoire sévère - Antiprostaglandines	Traumatisme obstétrical	Variable selon l'étiologie	/	/	/	Devrait être diagnostiquée en salle de naissance par sonde gastrique
/	/	/	/	/	- Pas de ventilation au masque - Intubation en salle de naissance	Pas d'alimentation
Hypoxémie réfractaire	Absence de gonflement abdominal	Faiblesse des mouvements thoraciques	Passage de sonde impossible par les narines	- Syndrome dysmorphique caractéristique - Rétrognathisme - Macroglossie	- Asymétrie auscultation - Bruits du cœur déviés - Ventre plat	Hypersalivation
Cardiomégalie modérée	Asymétrie des diaphragmes (si unilatérale)	Côtes grêles	Normale	Normale	Clartés digestives dans l'hémithorax gauche	Sonde gastrique s'enroulant dans le cul-de-sac œsophagien
- Cathétérisme VP et AO - Échocardiographie + codage couleur et Doppler	Radio du thorax inspiration-expiration	- Biopsie neuromusculaire - Études métaboliques - Études génétiques	TDM + opacification des fosses nasales	Clinique	Radio du thorax	Radio du thorax
- Ventilation à très haute fréquence - Vasodilatation pulmonaire (NO)	/	/	Intervention chirurgicale	- Nursing spécifique - Trachéotomie	- Chirurgie après mise en condition +++ - HFD ± NO soutien hémodynamique	- Chirurgie après mise en condition +++ - Position proclive - Aspiration pharyngée
Mortalité importante	Lentement favorable	Fonction de la cause	Favorable	Favorable	Sévère	Favorable
Fonction de la maladie initiale	Dépend d'une éventuelle anoxie cérébrale associée	Possibilité d'une évolution lentement favorable	- Favorable - Fonction d'un syndrome malformatif associé	Fonction des lésions associées	Fonction : - de l'hypoplasie-pulmonaire - d'une malformation associée (cœur)	Fonction : - de la forme anatomique - des malformations associées

## ■ Épidémiologie des infections materno-fœtales (suite)

La contamination du fœtus peut se faire :

- soit par voie hématogène au cours d'une bactériémie maternelle, pyélonéphrite à colibacille, listériose...
- soit par voie ascendante (le plus souvent après rupture des membranes, au cours d'une chorio-amnionite maternelle) ou au passage de la filière génitale.

Les germes en cause sont essentiellement :

- streptocoques du groupe B : 40 à 60 % environ des infections bactériennes materno-fœtales ;
- *Escherichia coli* : 20 à 30 % ;
- entérocoques : moins de 10 % ;
- *Listeria monocytogenes* : moins de 5 %.

Les localisations principales sont :

- les septicémies surtout ;
- les méningites purulentes actuellement plus rares, probablement en raison de traitements plus précoces des infections materno-fœtales ;
- les infections pulmonaires.

La date de survenue : les signes cliniques des infections materno-fœtales débutent le plus souvent au cours des quatre premiers jours de vie mais certaines infections materno-fœtales bactériennes peuvent se révéler beaucoup plus tard, au cours des premières semaines de vie (streptocoques B en particulier).

## ■ Diagnostic

L'urgence du traitement antibiotique impose d'évoquer ce diagnostic, le plus souvent sans certitude d'emblée, sur un faisceau d'arguments (fig. 3.11) dominés par une analyse minutieuse de l'anamnèse obstétricale, l'idéal étant de mettre en route ce traitement présomptif avant l'apparition des signes cliniques.

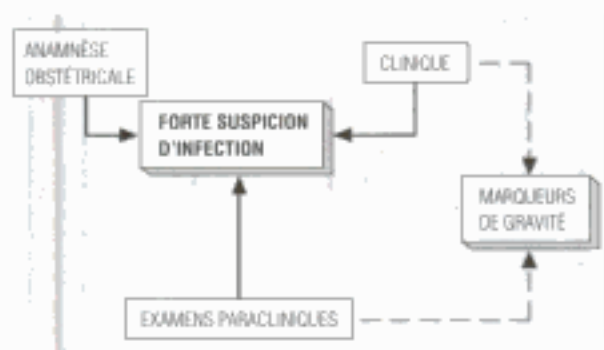


Figure 3.11. Le diagnostic d'infection néonatale probable repose sur un raisonnement multifactoriel.

### Anamnèse obstétricale (encadré 1)

Le risque infectieux est d'autant plus grand que plusieurs signes anamnestiques coexistent ; mais aucune situation n'implique obligatoirement l'existence d'une infection bactérienne néonatale.

### 1. Circonstances obstétricales devant faire craindre la survenue d'une infection bactérienne néonatale

- Infection cervicovaginale récente.
- Infection urinaire ou systémique récente\*.
- Épisode fébrile pseudo-grippal\* : forte suspicion de listériose.
- Souffrance fœtale aiguë sans cause obstétricale évidente (anomalies du monitoring, liquide amniotique teinté, score d'Apgar bas).
- Signes de chorioamnionite (d'autant plus qu'ils sont associés) :
  - rupture prématurée (avant travail) et/ou prolongée (supérieure à 12 h) des membranes ;
  - fièvre pendant ou après l'accouchement surtout si frissons ;
  - accouchement prématuré sans cause obstétricale évidente ;
  - liquide amniotique louche, putride.

\* Risque particulièrement élevé d'infection materno-fœtale.

L'analyse de l'anamnèse obstétricale permet de définir trois situations :

- absence de tout argument infectieux : un quart des infections materno-fœtales surviennent sans argument anamnestique ;
- suspicion nécessitant une surveillance clinique et biologique ;
- risque élevé d'infection materno-fœtale imposant une antibiothérapie immédiate qui sera arrêtée au bout de 3 à 4 jours si le bilan infectieux, et en particulier les prélèvements centraux (en tenant compte d'une éventuelle antibiothérapie maternelle préalable) sont négatifs.

La définition des deuxième et troisième situations varie beaucoup selon les auteurs.

### Signes cliniques chez le nouveau-né (encadré 2)

#### 2. Signes cliniques fréquents au cours des infections bactériennes néonatales

- Collapsus\* périphérique (teint gris) ou central.
- Irrégularités thermiques : hypo- ou beaucoup plus souvent hyperthermie.
- Apnées\*, détresse respiratoire.
- Syndrome hémorragique.
- Troubles de la réactivité et/ou du tonus.
- Hépatosplénomégalie.
- Troubles digestifs :
  - vomissements ;
  - ballonnement abdominal\* ;
  - refus de boire.

\* Particulièrement évocateurs.

Aucun signe clinique n'est spécifique de l'infection bactérienne et des tableaux cliniques très proches peuvent se voir après souffrance fœtale aiguë ou lors d'une fœtopathie infectieuse. Les tableaux réalisés peuvent être schématiquement divisés en deux grands types :

- tableau septicémique aigu grave, voire fulminant, avec éventuellement choc septique et hypoxémie réfractaire ;
- apparition progressive insidieuse de un à deux symptômes.

## Arguments paracliniques en faveur d'une infection materno-fœtale bactérienne

### Arguments de présomption

Ce sont des arguments fondés sur :

- des signes hématologiques (NFS, plaquettes, hémostase) :
  - neutropénie\* inférieure à  $1\ 500/\text{mm}^3$  beaucoup plus souvent qu'une hyperleucocytose supérieure à  $30\ 000/\text{mm}^3$ ,
  - thrombopénie inférieure à  $150\ 000/\text{mm}^3$  ± anomalies de l'hémostase par coagulation intravasculaire disséminée;
- un syndrome inflammatoire : augmentation de la protéine C réactive, de la fibrinémie, de l'orosomucoïde...
- une radiographie pulmonaire : les images évocatrices sont inconstantes (micronodules disséminés, opacités alvéolaires systématisées) mais une infection materno-fœtale (streptocoque B, *Escherichia coli*) peut simuler ou être associée à un aspect typique de maladie des membranes hyalines;
- des prélèvements bactériologiques : placenta, prélèvements périphériques. L'examen direct, puis la culture du liquide gastrique ou du prélèvement d'oreille, peuvent orienter vers le germe en cause, sans distinguer une infection d'une colonisation ; leur positivité est mieux corrélée à l'existence d'une chorio-amnionite maternelle qu'à celle d'une infection néonatale.

### Arguments de certitudes

Ce sont des arguments basés sur :

- des prélèvements centraux positifs : hémoculture, ponction lombaire, urines (de préférence par ponction sus-pubiennel, et trachée à un moindre degré de fiabilité),
- des antigènes solubles (streptocoque B, *Escherichia coli* K1) positifs dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Particularités des normes d'examen cytochimique du LCR chez le nouveau-né :

- Éléments  $\leq 30/\text{mm}^3$ ,
- Protéïnorachie  $\leq 2\ \text{g/L}$ .

## Traitement

### Antibiothérapie initiale

Elle consiste en une association bactéricide parentérale, ayant une bonne diffusion dans le LCR, et active sur le(s) germe(s) suspecté(s) (tableau 3.VII).

L'attitude antibiothérapique habituelle est en première intention.

### Absence d'orientation bactériologique

En l'absence d'orientation bactériologique, on utilisera l'association bêta-lactamines (ampicilline ou amoxicilline) + aminoside (gentamicine ou nétilmicine).

\* Une neutropénie, une thrombopénie, une CIVD peuvent exister après une souffrance fœtale chronique et/ou une souffrance fœtale aiguë, au cours d'une fœtopathie.

Tableau 3.VII. Sensibilité des principaux germes de l'infection bactérienne materno-fœtale.

	Streptocoque B	<i>Escherichia coli</i>	<i>Listeria</i>
Ampicilline	Sensible	20 à 70 % Résistant*	Sensible
Céfotaxime et autres céphalosporines de troisième génération	Sensible	Sensible	Résistant
Aminosides	Résistant mais synergie avec les $\beta$ -lactamines	Sensible	Résistant mais synergie avec les $\beta$ -lactamines

\* 30 % en région parisienne, 1991.

Certains préconisent d'associer systématiquement le céfotaxime (en raison de l'augmentation de fréquence des colibacilles résistant à l'ampicilline) et tout particulièrement si la mère a reçu des antibiotiques ou a séjourné en milieu hospitalier, ou, pour certains, systématiquement.

### Présence d'orientation bactériologique

S'il existe une orientation sur l'anamnèse maternelle ou l'examen direct du liquide gastrique, on pratiquera les associations suivantes :

- en cas de cocci à Gram positif (streptocoque B) ou bacille Gram positif (*Listeria*) : amoxicilline + aminoside ;
- en cas de bacille à Gram négatif (*Escherichia coli*) : céphalosporine III (3<sup>e</sup> génération) [céfotaxime] + aminoside ;
- s'il y a ouverture prolongée de la poche des eaux (plus de 48 heures), on associe souvent du métronidazole en raison de la fréquence des germes anaérobies.

### Posologie

- Amoxicilline : en intraveineux direct lent, > 5 min, 100 mg/kg/24 h
  - avant J7 : en deux injections ;
  - après J7 : en trois injections.
 En cas de méningite ou si PL non réalisée : doubler la posologie : 200 mg/kg/24 h.
- Céfotaxime : 50 à 100 mg/kg/jour, en deux fois avant J7, puis trois fois. Posologie également doublée si méningite ou Ceftriaxone 50 mg/kg/jour en une injection/jour au-delà de la deuxième semaine en absence d'ictère.
- Aminoside :
  - Gentamicine, dose unitaire :
    - avant J7 : 2 mg/kg/injection en perfusion IV de 20 min, avec fréquence dépendant du terme (d'autant plus espacée que plus prématuré) :
      - AG  $\leq 28$  sem : une injection/24 heures
      - AG  $\leq 34$  sem : une injection/18 heures
      - AG  $\geq 35$  sem : une injection/12 heures
    - après J7 : une injection/8 heures (nouveau-né à terme), pour les prématurés adaptation des doses et des intervalles aux dosages plasmatiques (taux résiduel et pic).

Attention à l'augmentation actuelle de la résistance des *E. coli* aux C3G injectables.

### Durée du traitement

Elle varie selon l'infection à traiter :

- septicémie, infection pulmonaire : 10-15 jours de traitement ;
- méningite purulente : 15-21 jours de traitement.

### Traitements associés

Les mesures symptomatiques avec monitoring des grandes fonctions vitales en incubateur peuvent comporter le traitement d'un collapsus, des troubles de l'hémostase, une ventilation artificielle, une adaptation des apports caloriques. Elles contribuent beaucoup à l'amélioration du pronostic.

### Antibiothérapie per-partum

De nombreux auteurs préconisent une stratégie préventive des infections néonatales à streptocoques du groupe B. Un consensus obstétrico-pédiatrique américain propose le choix entre 2 stratégies différentes (fig. 3.12).

## ■ Infections materno-fœtales bactériennes particulières

### Chlamydirose

L'infection maternelle est fréquente (5 à 10 %) et le plus souvent asymptomatique. La contamination du nouveau-né survient essentiellement par voie vaginale pendant l'accouchement. La séquence clinique la plus évocatrice est l'apparition successive d'une conjonctivite (vers 5 à 10 jours de vie), d'une rhinite puis éventuellement d'une pneumopathie interstitielle (vers J15-J20).

Le diagnostic repose sur la mise en évidence du *Chlamydia* sur les prélèvements oculaires ou pharyngés par immunofluorescence et culture.

Le traitement comporte la prise d'érythromycine pendant 10 à 15 jours.

### Tuberculose

L'existence d'une tuberculose évolutive maternelle, le plus souvent pulmonaire, pendant la grossesse induit le risque chez le nouveau-né d'une contamination postnatale (la tuberculose congénitale est très rare) avec un risque élevé de méningite tuberculeuse.

L'attitude pratique à la naissance comporte :

- la séparation mère-enfant transitoire si la mère est hautement contagieuse (tuberculose découverte en fin de grossesse, non traitée), jusqu'à un mois de traitement efficace et/ou recherche de BK (bacille de Koch) négative à l'examen direct ;
- une chimioprophylaxie chez le nouveau-né pendant 3 mois (le plus souvent par isoniazide + rifampicine) puis BCG ;
- une enquête familiale rigoureuse.

### Syphilis

La syphilis congénitale est actuellement rare dans les pays développés et survient essentiellement dans les milieux socio-économiques défavorisés, marginaux.

Le traitement antibiotique correct de la mère pendant la grossesse par pénicilline prévient la survenue d'une syphilis congénitale. Le risque est par contre majeur (pratiquement 100 %) en cas de syphilis maternelle récente non traitée.

Algorithme 1 - basé sur un dépistage systématique de la colonisation recto-vaginale maternelle à 35-37 SA

#### Facteurs de risque :

antécédent d'infection néonatale à SGB\*  
bactériurie à SGB pendant cette grossesse  
accouchement < 37 SA\*

NON

Prélèvement recto-vaginal à 35-37 SA

négatif

pas d'antibiothérapie

non fait

résultat ?

facteurs de risque  
 $T^{\circ} \geq 38^{\circ}\text{C}$  per partum  
rupture PDE  $\geq 18$  h

NON

pas d'antibiothérapie

OUI → ATBp\*\*\*

• → ATBp\*\*

OUI → ATBp\*

Algorithme 2 - basé sur la prise en compte des facteurs de risque sans dépistage systématique de la colonisation.

$\geq 1$  facteur de risque :

antécédent d'infection néonatale à SGB  
bactériurie à SGB pendant cette grossesse  
accouchement < 37 SA\*  
 $T^{\circ} \geq 38^{\circ}\text{C}$  per partum

NON

pas d'antibiothérapie

OUI → ATBp\*\*\*

\* SGB : streptocoques de groupe B.

**Figure 3.12. Proposition (AAP, ACOG et CDC) d'algorithme pour la prévention des infections néonatales précoces à SGB (1997).**

\*En cas de rupture prématurée de la poche des eaux avant 37 SA, sans mise en route du travail : faire un prélèvement pour recherche de SGB, puis, soit antibiothérapie jusqu'à un résultat négatif des cultures, soit antibiothérapie en cas de cultures positives à SGB.

\*\*Pénicilline G 5 Mu IV puis 2,5/4 h ou ampicilline 2 g IV puis 1 g/4 h jusqu'à l'accouchement. En cas d'allergie : clindamycine 900 mg IV/8 h ou érythromycine 500 mg IV/6 h.

• Une antibiothérapie à spectre plus large peut être discutée.

ATBp : antibiothérapie per partum ; PDE : poche des eaux.

Les signes cliniques peuvent apparaître dès les premiers jours de vie ou plus souvent après quelques jours ou semaines, et comportent l'association plus ou moins complète de signes cutanéomuqueux (rhinite mucopurulente érosive, éruptions péri-orificielles érosives), osseux (ostéochondrite : genou surtout) et hématologiques (hépatosplénomégalie, anémie, thrombopénie).

Le diagnostic repose sur les examens sérologiques :

- présence inconstante d'IgM (immunoglobulines) spécifiques ;
- comparaison des taux quantitatifs (dosés dans le même laboratoire) de la mère et du nouveau-né, et évolution des taux quantitatifs chez le nouveau-né soit vers la diminution des anticorps transmis maternels, soit, en cas de syphilis congénitale, vers une augmentation secondaire après parfois baisse transitoire.

Le traitement comporte l'injection de pénicilline G en intramusculaire : 50 000 U/kg/j pendant 10 jours.

L'injection de pénicilline retard (benzathine-benzyl-pénicilline) est plus discutable en raison d'un médiocre passage méningé.

## ■ Infections materno-fœtales virales périnatales

### Hépatite B

Le risque de transmission au nouveau-né se produit essentiellement pendant l'accouchement avec risque ultérieur de portage chronique de l'antigène, d'hépatite éventuellement grave ou chronique, de cirrhose, de cancer du foie.

Un dépistage systématique se révèle nécessaire pendant la grossesse des mères porteuses de l'antigène HBs.

La population à haut risque concerne les toxicomanes, les sujets à partenaires sexuels multiples, les mères originaires d'Afrique noire ou d'Asie du Sud-Est.

À la naissance, chez les nouveau-nés de mères porteuses de l'antigène HBs+, on pratique une injection avant 24 h de 1 à 2 mL d'immunoglobulines spécifiques anti-HBs puis une vaccination (Hevac B Pasteur) à la naissance, à 1 mois, à 2 mois, avec un rappel à 1 an.

La nécessité d'une enquête familiale s'avère fondamentale.

### Hépatite C

Le risque de transmission de la mère à l'enfant est faible (inférieur à 5 %) et étroitement lié à l'existence et à l'importance de la virémie maternelle, dont le marqueur principal est la PCR quantitative ; il est augmenté en cas de co-infection VIH. Il n'existe pas de traitement préventif ni de contre-indication à l'allaitement maternel.

### Nouveau-nés de mères à sérologie VIH positive

Le dépistage sérologique est actuellement quasi systématique pendant la grossesse.

Les femmes à risque concernent l'Afrique centrale, Haïti, les toxicomanes, les sujets à partenaires multiples, les partenaires de sujets à risque (toxicomanes, bisexuels, hémophiles...), les transfusées avant 1985.

Le risque de transmission au nouveau-né (anté- et/ou per-natal) est actuellement estimé à 1 % grâce au traitement préventif périnatal. Une trithérapie antirétrovirale est débutée au 6<sup>e</sup> mois de grossesse, puis une perfusion intraveineuse de

Rétrovir est effectuée pendant l'accouchement, et un traitement par AZT per os est donné au nouveau-né pendant 4 à 6 semaines. Un accouchement par voie basse est autorisé si la charge virale maternelle sous traitement est indétectable sinon une césarienne prophylactique est recommandée. Le diagnostic de contamination chez le nouveau-né repose sur la présence de 2 PCR positives ; la sérologie VIH avec Western Blot est utilisée après l'âge de 18 mois et en l'absence d'allaitement maternel récent.

L'attitude pratique est la suivante :

- contre-indication à l'allaitement maternel ;
- contre-indications transitoires (discutées) des vaccins vivants, en particulier du BCG ;
- surveillance clinique, immunologique virologique prolongée ;
- prise en charge médico-sociale et psychologique primordiale ;
- Les signes cliniques d'infection débutante pendant les premiers mois sont :
  - des adénopathies en particulier axillaires ;
  - une hépato-splénomégalie ;
  - des infections bactériennes récidivantes ORL, pulmonaires ;
  - un muguet buccal récidivant ;
  - de la diarrhée subaiguë ;
  - une courbe de poids médiocre ;
  - des atteintes neurologiques (syndrome pyramidal et régression psychomotrice).

### Herpès

L'herpès génital récidivant maternel est très fréquent (essentiellement à HSV2).

La transmission au nouveau-né se fait essentiellement pendant l'accouchement ; la fœtopathie par atteinte *in utero* est exceptionnelle.

Les risques sont variables selon la pathologie maternelle au moment de l'accouchement :

- antécédent d'herpès récidivant sans poussée récente : 1 cas sur 1 000 ;
- herpès récurrent en poussée au moment de l'accouchement : 2 à 5 % ;
- primo-infection : 75 % ;
- mais 50 à 75 % des herpès néonataux surviennent chez des mères asymptomatiques.

L'herpès néonatal est rare [1 à 3 sur 10 000 naissances] mais grave avec un taux élevé de mortalité ou de séquelles en cas de méningo-encéphalite ou d'atteinte disséminée pluriviscérale ; dans les formes localisées (vésicules cutanéomuqueuses surtout), le traitement précoce par aciclovir a beaucoup amélioré le pronostic (survie sans séquelles supérieure ou égale à 60 %) en évitant l'évolution vers une méningo-encéphalite.

L'attitude pratique est très discutée :

- la césarienne, si possible avant rupture spontanée des membranes, est actuellement plutôt réservée aux très rares primo-infections et aux cas où il existe une poussée d'herpès en cours ou récente ;
- la surveillance clinique et virologique des nouveau-nés à risque doit être étroite. Les indications de traitement par aciclovir sont mal codifiées : certes sur des signes cliniques évocateurs ou des prélèvements viraux positifs, mais surtout de façon préventive en cas de risque élevé (primo-infection ; poussée en cours et rupture spontanée des membranes).

## Varicelle

Le risque de malformations (membres, cerveau, œil) est rare en cas de varicelle maternelle au cours du premier trimestre de grossesse. Le risque d'infection néonatale est élevé en cas d'éruption maternelle survenant entre 5 jours avant et 2 jours après l'accouchement (absence de transmission au nouveau-né d'anticorps maternels) ; il existe alors un risque de varicelle sévère avec pneumopathie interstitielle parfois mortelle. Le traitement à la naissance doit être réalisé par les immunoglobulines spécifiques (ZVIG) ou polyvalentes et une surveillance étroite. Le traitement sera complété par l'aciclovir systématiquement ou dès les premiers symptômes.

## Virus divers

- Les rotavirus sont responsables de la majorité des diarrhées aiguës des premières semaines, avec un risque épidémique en maternité.
- Les entérovirus (Coxsackie et échovirus) peuvent être responsables de tableaux infectieux sévères chez le nouveau-né :
  - fièvre, altération de l'état général, hépatomégalie, thrombopénie ;
  - éruptions ;
  - méningite ou méningo-encéphalite avec souvent aspect trompeur du LCR (méningite aseptique avec présence de polynucléaires neutrophiles).
- Le VRS (virus respiratoire syncytial) est responsable de bronchiolites pouvant atteindre les enfants pendant les premières semaines de vie au cours d'épidémies survenant essentiellement entre novembre et février. Il peut donner lieu à des apnées ou à des détresses respiratoires sévères pouvant nécessiter le recours à la ventilation artificielle.

## ■ Ictère du nouveau-né\*

L'ictère, qui correspond à une hyperbilirubinémie, est un symptôme très courant chez le nouveau-né. L'ictère à bilirubine libre, de loin le plus fréquent, est souvent très banal mais ne doit jamais être négligé. Tout le danger réside dans la neurotoxicité de la bilirubine non liée pouvant conduire à une atteinte cérébrale définitive avec destruction des noyaux gris centraux : l'ictère nucléaire.

## ■ Physiopathologie

La concentration de bilirubine dépend de la balance entre :

- la production de ce pigment, produit du catabolisme de l'hémoglobine ;
- les possibilités d'épuration hépatique (le métabolisme de la bilirubine est rappelé dans la figure 3.13).

La toxicité de la bilirubine non conjuguée dépend de sa concentration totale et de ses capacités de fixation à l'albumine : liée à l'albumine, la bilirubine libre ne passe pas la barrière hémocérébrale.

Le nouveau-né est caractérisé par :

- une production accrue de bilirubine, deux fois supérieure à celle de l'adulte ;

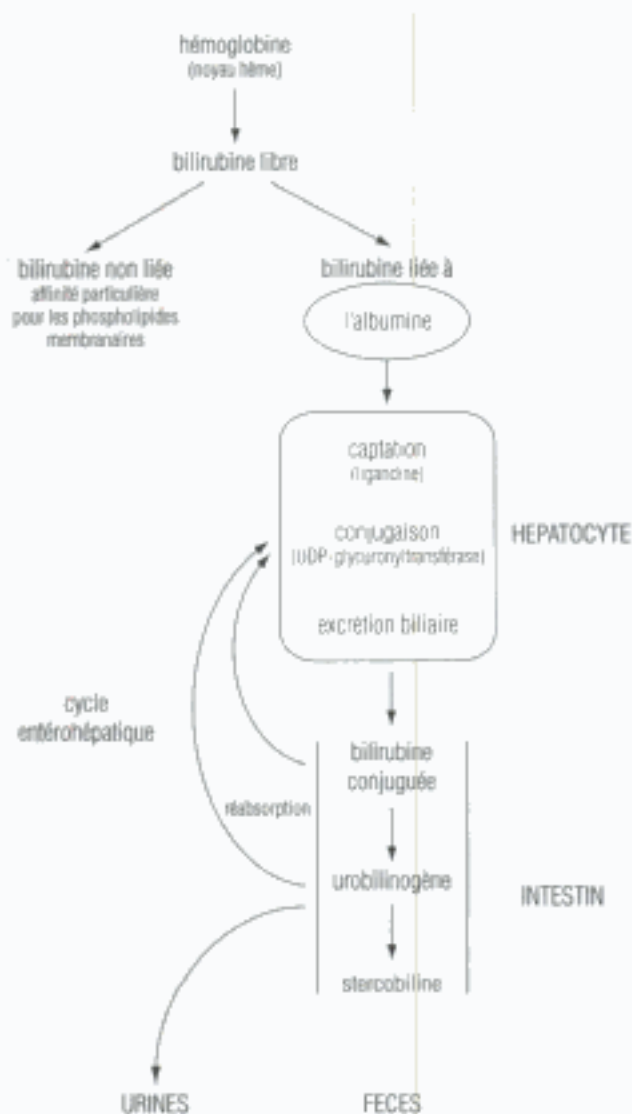


Figure 3.13. Métabolisme de la bilirubine.

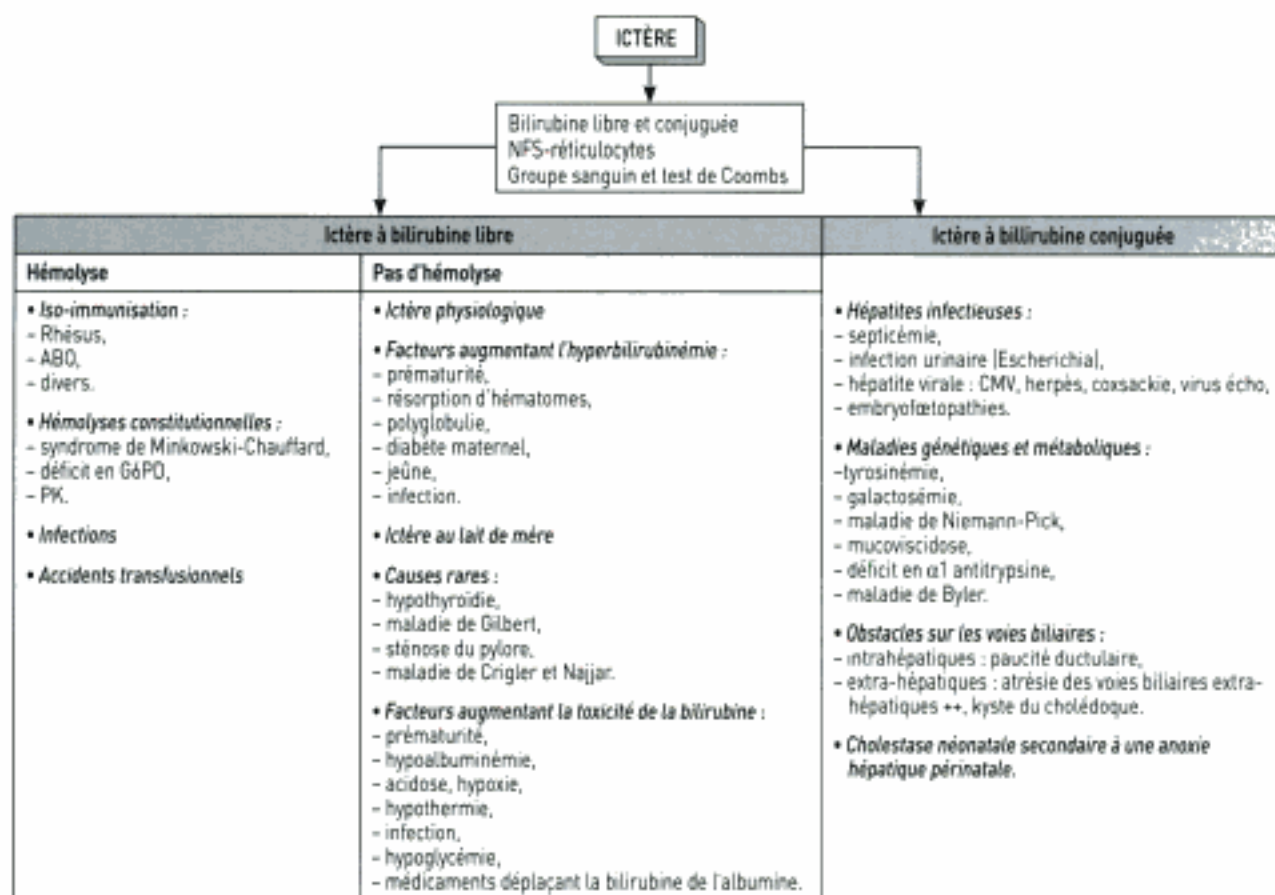
- une immaturité hépatique : diminution de la captation hépatocytaire de la bilirubine (déficit en ligandine) ; déficit des systèmes de conjugaison notamment de la UDP-glycoryltransférase ;
- une augmentation du cycle entéro-hépatique de la bilirubine (aggravée par le jeûne) : l'absence de flore bactérienne ne permet pas la transformation de la bilirubine conjuguée en urobilinogène ; celle-ci est réabsorbée et déconjuguée ;
- un taux de bilirubine non liée, susceptible d'être augmenté par l'hypoalbuminémie (prématurité), l'acidose, l'anoxie (aggravant également la perméabilité hémocérébrale), l'hypothermie, le jeûne, l'hypoglycémie et par certains médicaments.

## ■ Diagnostic

Il est décrit dans le tableau 3.VIII.

\* V. Zupan-Simunek.



**Tableau 3.VIII. Conduite à tenir devant un ictère néonatal : démarche étiologique.**

L'ictère est visible cliniquement à partir d'un taux de bilirubine supérieur à 70 mmol/L [plus difficile à repérer chez les enfants de peau noire]. Il peut être surveillé plus précisément par les dispositifs de surveillance transcutanés. Lorsque l'on atteint les zones à risque, il doit être contrôlé par un dosage sanguin.

**Certains indices doivent faire suspecter a priori un ictère pathologique :**

- un ictère précoce avant la 24<sup>e</sup> heure de vie ;
- un ictère prolongé : plus de 10 jours ;
- la présence d'une anémie, d'une hépatomégalie ou d'une splénomégalie ;
- des selles décolorées.

## ■ Ictères à bilirubine libre

### Principales formes cliniques

#### Ictère physiologique

L'ictère apparaît vers le 2<sup>e</sup> jour de vie, il est habituellement peu intense (ne dépasse pas 280 mmol/L) ; il disparaît avant le

10<sup>e</sup> jour de vie. Sa disparition est annoncée par la coloration des urines qui sont initialement claires.

#### Ictère du prématuré

Chez le prématuré, l'ictère est plus fréquent, plus intense et plus dangereux ; ceci est expliqué par plusieurs phénomènes :

- une plus grande immaturité hépatique ;
- un faible taux d'albumine ;
- une plus grande perméabilité de la barrière hémocérébrale.

Le taux de bilirubine potentiellement toxique est d'autant plus bas que l'enfant est plus prématuré.

#### Ictère au lait de mère

L'ictère apparaît vers le 5<sup>e</sup>-6<sup>e</sup> jour de vie et il persiste pendant tout l'allaitement. Il est classiquement bénin, ne contre-indiquant pas l'allaitement ; le taux de bilirubine ne dépasse jamais 350 mmol/L. Son diagnostic peut être confirmé par la diminution de l'ictère après l'interruption de l'allaitement pendant trois jours ou le chauffage du lait maternel à 60 °C. Le lait maternel responsable d'ictère a une activité lipoprotéine lipase excessive (enzyme thermosensible) ; la libération d'acides gras en excès inhibe la glycoconjugaison.

### Ictère par hémolyse

L'ictère est précoce, avant la 24<sup>e</sup> heure de vie, rapidement intense; il s'accompagne d'une hémolyse (anémie régénérative plus ou moins intense avec réticulocytose et érythroblastose élevées) et souvent d'une hépatosplénomégalie (siège d'une érythropièse).

#### Incompatibilités materno-fœtales

Ce sont les premières causes d'ictère hémolytique. Le test de Coombs est positif. Ces incompatibilités sont par ordre de fréquence :

- dans le système Rhésus : immunisation anti-D, plus rarement anti-C et anti-E. La prévention comporte l'injection de gammaglobulines anti-D chez les femmes rhésus négatif après toute amniocentèse et après les accouchements;
- dans le système ABO : immunisation le plus souvent A/O, l'enfant de groupe A et la mère de groupe O ayant des anticorps anti-A. L'ictère peut être très intense malgré une hémolyse souvent modérée;
- dans les autres systèmes : Kell, Duffy, Kidd.

#### Hémolyses constitutionnelles

- La plus fréquente en France est la maladie de Minkowski-Chauffard; le diagnostic repose à la naissance sur l'étude familiale (maladie autosomique dominante); les tests de résistance globulaire ne sont pas interprétables à cet âge; en revanche, l'étude de la déformabilité des globules rouges par ektacytométrie semble prometteuse.
- Le déficit en G6PD est fréquent dans le pourtour méditerranéen, en Extrême-Orient.
- Le déficit en pyruvate-kinase (PK).

#### Infections

L'ictère peut associer un double mécanisme d'hémolyse et d'hépatite. L'infection doit être évoquée chaque fois qu'un ictère n'est pas d'origine immunologique.

### Traitement

#### Photothérapie

La photothérapie est le principal traitement de l'ictère à bilirubine libre. Son principe réside dans la photodécomposition de la bilirubine libre en métabolites hydrosolubles (éliminés dans les urines). Son efficacité dépend du respect des règles techniques :

- tubes de lumière bleue ou blanche d'énergie contrôlée;
- propreté des rampes de plexiglas et de la couveuse;
- distance par rapport à la peau inférieure à 45 cm (idéale à 30 cm);
- exposition maximale (enfant nu) avec alternance dos/ventre ou mieux utilisation d'un réflecteur.

La photothérapie doit être entreprise dès que le taux de bilirubine dépasse 10 % du poids du corps (par exemple à partir de 200 mmol/L pour un bébé de 2 000 g) et toujours avant 250 mmol/L. Pour les ictères précoces (< 24 heures), elle est débutée immédiatement. Elle est prescrite de façon continue ou discontinue en fonction de l'intensité de l'ictère. Certaines précautions sont nécessaires :

- protection oculaire avec des lunettes opaques;

- surveillance régulière de la température : risque d'hyperthermie;
- augmentation des apports hydriques de 10 % à 20 % afin d'éviter une déshydratation;
- se méfier d'un effet rebond de l'ictère, surtout après une séquence de photothérapie intensive (contrôler le taux de bilirubine à distance);
- arrêt de la photothérapie quand apparaît de la bilirubine conjuguée : risque de « bronze baby syndrome » : coloration cutanée verdâtre très tenace avec possibilité d'insuffisance hépatocellulaire.

#### Perfusion d'albumine

Elle permet d'augmenter les sites de liaison de la bilirubine. Elle est indiquée dans les ictères importants et chez les enfants ictériques ayant un taux d'albumine inférieur à 30 g/L, notamment chez les prématurés. On prescrit 1 g/kg d'albumine humaine diluée à 10 % en perfusion sur 2 à 3 heures. Cette perfusion peut être répétée surtout en cas d'hypoalbuminémie.

#### Exsanguinotransfusion (EST)

Elle est réalisée par l'intermédiaire d'un cathéter veineux ombilical avec du sang total reconstitué (culot globulaire et plasma frais congelé) (en moyenne deux masses sanguines). Elle permet d'épurer le sang de la bilirubine libre, des éventuels anticorps hémolysants et de corriger une anémie. Elle s'adresse :

- aux hémolyses sévères : l'EST est faite dès la naissance;
- aux ictères très intenses quelle que soit leur cause.

#### Mesures associées

- **Les inducteurs enzymatiques de la glycoconjugaison** : il s'agit essentiellement du phénobarbital : son action n'est efficace qu'au bout de quelques jours; il n'est plus guère utilisé que dans les formes sensibles de maladie de Crigler et Najjar.
- **La suppression des médicaments déplaçant la bilirubine de l'albumine** : paracétamol, oxacilline, indométacine, furosémide, médicaments conservés avec du benzoate, émulsions lipidiques intraveineuses...
- **Correction des désordres métaboliques aggravant la toxicité de la bilirubine** : acidose, hypoglycémie...

#### Surveillance

Le traitement est adapté en fonction des paramètres biologiques suivants :

- le dosage quotidien ou biquotidien de la bilirubine en fonction de l'intensité de l'ictère; le bilirubinomètre transcutané permet une évaluation non invasive (mesure optique) de l'ictère; il permet de réduire les prélèvements sanguins pour la surveillance des ictères peu intenses; la mesure n'est plus fiable chez l'enfant sous photothérapie;
- le dosage de la bilirubine non liée (BNL) qui n'est pratiqué que par certains centres d'hémiobiologie périnatale, permet de guider avec précision le choix thérapeutique : indication d'albumine (si BNL > 0,8 mg/dL) et surtout indication ou non d'une EST (si bilirubine non liée > 1,5 mg/dL).

En l'absence de ce dosage, on peut retenir schématiquement comme indication à l'EST un taux de bilirubine en mmol/L supérieur à 15 % du poids du corps et toujours s'il est > 350 mmol/L, ou > 10 % en cas d'ictère précoce par hémolyse.

Grâce au développement des thérapeutiques (notamment de la photothérapie) et des méthodes de surveillance, il a été possible de faire pratiquement disparaître l'ictère nucléaire en France, tout en diminuant les indications d'exasanguino-transfusion. Toutefois, si les formes classiques d'ictère nucléaire (avec hypertonie, athétose) ne sont plus observées, il existe encore des formes incomplètes ou dégradées se manifestant essentiellement par une surdité : ce risque concerne les grands prématurés, surtout s'il s'associe des médicaments ototoxiques.

## ■ Ictères à bilirubine conjuguée

Les ictères à bilirubine conjuguée ou mixte témoignant d'une cholestase sont beaucoup plus rares (voir chapitre 14, § Cholestase, page 365). Ils imposent de pratiquer :

- un *bilan hépatique* qui confirme la cholestase, recherche une cytololyse (hépatite) et des signes d'insuffisance hépatocellulaire ;
- une *échographie abdominale* à la recherche d'un obstacle sur les voies biliaires.

Les causes d'ictère à bilirubine conjuguée sont dominées par :

- les hépatites infectieuses surtout bactériennes (les hépatites à virus A et B n'existent pas chez le nouveau-né en raison de leur délai d'incubation supérieur à 1 mois), parmi les virus on recherche le CHV en premier lieu ;
- les obstacles sur les voies biliaires ; **l'atrésie des voies biliaires extrahépatiques** doit être évoquée dès qu'un enfant a des selles décolorées de façon prolongée. Ce diagnostic doit être fait précocement (avant 6 semaines) afin qu'une dérivation bilio-digestive ait des chances de succès.

## ■ Malformations et embryo-fœtopathies\*

### ■ Malformations

#### Malformations digestives et chirurgie digestive néonatale

Le dépistage et la prise en charge précoce des malformations du nouveau-né ont été transformés par les progrès du diagnostic anténatal, en particulier par l'échographie.

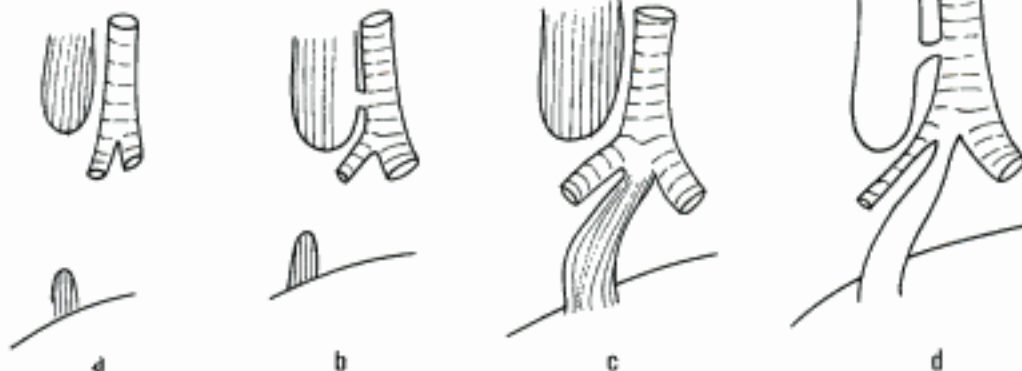
\* Y. Aigrain.

Figure 3.14.

#### Atrésie de l'œsophage.

Différents types :

- a) Type I : pas de fistule.  
 b) Type II : fistule trachéo-œsophagienne supérieure.  
 c) Type III : 90 %, fistule trachéo-œsophagienne inférieure.  
 d) Type IV : double fistule.



Nous nous limiterons aux principales malformations nécessitant un diagnostic et une prise en charge précoce pendant les premiers jours de vie.

#### Atrésie de l'œsophage

L'atrésie de l'œsophage (1 cas pour 4 000 naissances) est une interruption de l'œsophage dans son trajet thoracique. Elle est le plus souvent associée à une fistule trachéo-œsophagienne entre cul-de-sac œsophagien inférieur et trachée à proximité de la carène (fig. 3.14).

#### Diagnostic

- **Diagnostic anténatal** : il est rarement formel, plus souvent évoqué devant l'association d'un excès de liquide amniotique et l'absence de visualisation de la cavité gastrique.

- **En salle de travail** : la perméabilité œsophagienne doit être systématiquement vérifiée chez tous les nouveau-nés par l'épreuve à la sonde. Une sonde d'aspiration est introduite dans chaque narine (vérification de la perméabilité des choanes) et dans le pharynx après avoir repéré la distance entre l'aile du nez et l'épigastre. La sonde ne doit pas être trop molle. Son introduction doit être douce (risque de fausses routes). L'auscultation épigastrique après injection d'air par la sonde confirme sa situation et la perméabilité œsophagienne. En cas d'atrésie de l'œsophage, la sonde bute. Le diagnostic est alors confirmé par la réalisation de clichés simples du thorax de face et de profil (sans opacification, sonde œsophagienne en place). Si le diagnostic a été méconnu à la naissance, vont rapidement apparaître : une hypersialorrhée, un encombrement puis une détresse respiratoire, voire des fausses routes alimentaires.

- **Mise en condition** : le diagnostic d'atrésie de l'œsophage implique le transfert urgent en milieu chirurgical pédiatrique. La mise en condition pour ce transfert comporte trois volets : réchauffer le nouveau-né, prévenir le reflux gastrotrachéal par la mise en proctive, mise en place d'une sonde d'aspiration continue pharyngée (cul-de-sac supérieur).

- **Bilan des malformations associées** : en préopératoire le bilan est complété par la recherche de malformations associées : chromosomiques, cardiaques, digestives, urinaires ou vertébrales essentiellement.

### Traitement

L'intervention chirurgicale comporte deux temps successifs : ligature et section de la fistule trachéo-œsophagienne, rétablissement de la continuité œsophagienne par anastomose termino-terminale.

### Pronostic et complications

Le pronostic de l'atrésie de l'œsophage est fonction des malformations associées et d'une éventuelle hypotrophie fœtale. Excellent en cas de malformation isolée (100 % de guérison), il chute à environ 50-60 % dans le groupe à haut risque.

Les complications précoces les plus fréquentes sont les fistules et les sténoses œsophagiennes.

Les complications lointaines de l'atrésie de l'œsophage durant les premiers mois ou années de vie résultent de l'intrication d'un reflux gastro-œsophagien, d'une dysmotilité œsophagienne, d'une trachéo-bronchomalacie.

### Diagnostic des occlusions néonatales

Certaines malformations sont évidentes dès la naissance et/ou doivent être systématiquement recherchées en salle de travail :

- malformations anorectales (exemple : imperforation anale, fig. 3.15),
- atrésie de l'œsophage.



Figure 3.15. Imperforation anale.

Pour les autres causes d'occlusion :

#### • L'interrogatoire étudié :

- les vomissements : caractère immédiat ou secondaire, alimentaire ou bilieux, présence de sang ;
- l'émission méconiale : un nouveau-né à terme émet normalement son premier méconium durant les 24 premières heures de vie.

#### • L'examen clinique est :

- général à la recherche de signes d'infection ;
- abdominal :
  - inspection : existence d'un météorisme, étude systématique des orifices herniaires,
  - palpation : recherche de masses abdominales,
  - toucher rectal : perméabilité et tonus du canal anal, émission provoquée de méconium.

• Les clichés d'abdomen sans préparation comportent au moins deux incidences debout et couché de face, et étudient :

- l'aération digestive ;
- la répartition des clartés digestives ;
- la présence de calcifications ;
- l'existence d'un pneumopéritoine et/ou d'une pneumatose intestinale ou portale.

• Le transit œsogastroduodénal et le lavement opaque peuvent être utiles au diagnostic en fonction des découvertes cliniques et radiologiques.

• Les causes les plus fréquentes, sont :

- les atrésies et sténoses intestinales ;
- les anomalies positionnelles du mésentère ;
- les occlusions fonctionnelles surtout chez le prématuré et l'hypotrophique ;
- la maladie de Hirschsprung ;
- l'iléus méconial devant faire évoquer une mucoviscidose.

### Hernie diaphragmatique congénitale

L'absence de fusion des ébauches diaphragmatiques postéro-externe et antéro-interne entraîne la persistance d'une brèche (fente de Bochdalek), faisant communiquer cavités abdominale et thoracique. La hernie diaphragmatique est le plus souvent gauche (fig. 3.16). Elle concerne environ un fœtus sur 2 000.



Figure 3.16. Hernie diaphragmatique congénitale droite.

### Physiopathologie

La hernie diaphragmatique autorise l'ascension des viscères intra-abdominaux dans la cavité thoracique.

Elle s'associe constamment à une hypoplasie pulmonaire, dont il est difficile de dire à l'heure actuelle si elle est la conséquence de la compression pulmonaire par les viscères abdominaux, ou s'il s'agit d'une malformation primitive du parenchyme pulmonaire.

### Orientation diagnostique

#### Anténatale

L'échographie permet le plus souvent le diagnostic anténatal de la hernie diaphragmatique en montrant la présence de

structures digestives dans la cavité pleurale et le refoulement des structures pulmonaires et médiastinales. Cet examen recherche alors des malformations associées, en particulier cardiaques. La recherche d'une anomalie chromosomique associée doit être proposée devant une hernie diaphragmatique dépistée en anténatal. Si la grossesse est poursuivie, le « transfert maternel » et l'accouchement dans un centre alliant maternité et service de réanimation médico-chirurgicale, facilitent grandement la prise en charge du nouveau-né.

#### À la naissance

C'est un tableau de détresse respiratoire néonatale, souvent dramatique, pouvant aller jusqu'à l'état de mort apparente [voir encadré 10, page 24]. L'inspection met en évidence un abdomen anormalement creux tandis que l'auscultation retrouve des bruits hydroaériques dans la cavité thoracique. La radiographie simple du « bébé sans préparation » confirme le diagnostic en montrant l'absence d'images digestives abdominales et l'ascension des anses dans le thorax. Ailleurs, la détresse respiratoire est plus modeste et retardée, témoignant d'une moindre hypoplasie pulmonaire.

#### Chez le nourrisson ou l'enfant plus grand

En l'absence d'hypoplasie pulmonaire, la hernie diaphragmatique congénitale n'est parfois découverte qu'à l'occasion d'une occlusion intestinale témoignant de l'étranglement des viscères herniés.

#### Prise en charge

Elle est médico-chirurgicale en milieu spécialisé. La réanimation a pour but de stabiliser l'état hémodynamique et respiratoire du nouveau-né avant l'intervention chirurgicale qui sera retardée jusqu'à l'obtention d'une bonne oxygénation. L'intervention permet le plus souvent la suture directe de la brèche diaphragmatique. Rarement la mise en place d'une prothèse est nécessaire.

#### Pronostic

Il est mauvais puisque, parmi les hernies diaphragmatiques dépistées en anténatal, la mortalité atteint environ 80 % des fœtus, soit par décès *in utero*, soit par décès néonatal. Les facteurs de mauvais pronostic sont la précocité du diagnostic *in utero* et l'existence de malformations associées.

#### Autres malformations\*

##### Malformations des voies respiratoires hautes

Elles peuvent être responsables d'une détresse respiratoire précoce [voir page 36].

- **L'atrésie des choanes** (imperforation de l'orifice postérieur des fosses nasales) est facilement dépistée en salle de naissance par l'impossibilité de passer par les fosses nasales une sonde pharyngée.

- **Le syndrome de Pierre-Robin** comporte l'association d'un microrétrognathisme, d'une large fente palatine et d'une tendance à la chute de la langue en arrière, entraînant une obstruction pharyngée et glottique.

En salle de naissance, la gêne respiratoire est améliorée par la position ventrale et la mise en place d'une canule de Guedel.

#### Cardiopathies congénitales

Certaines cardiopathies congénitales se révèlent précocement, dès les premières heures ou jours de vie, et nécessitent de façon urgente une exploration en milieu spécialisé (intérêt majeur de l'échocardiographie), et éventuellement une intervention chirurgicale correctrice ou palliative.

#### Malformations de la paroi abdominale

Omphalocèles et laparoschisis sont le plus souvent diagnostiqués par les échographies anténatales permettant le transfert de la mère avant l'accouchement dans une maternité proche d'un service de chirurgie néonatale. En cas de découverte en salle de naissance, le transfert doit être assuré avec une grande asepsie et en prévenant la survenue d'une hypothermie.

#### Myéломéningocèles (spina bifida) (fig. 3.17)



Figure 3.17. Myéломéningocèle lombosacrée.

Le plus souvent lombosacrées, elles sont souvent diagnostiquées par l'échographie anténatale. Elles posent un problème éthique difficile en raison du risque élevé de handicap : hydrocéphalie, parapésie, troubles sphinctériens, complications urologiques. Si une prise en charge active est décidée, le transfert vers un service de neurochirurgie pédiatrique est urgent.

#### Uropathies obstructives

Ce sont : les méga-uretères congénitaux, les sténoses de la jonction urétéro-vésicale ou pyélo-urétérale, les valves de l'urètre postérieur, les duplications, les agénésies, les dysplasies multikystiques.

Elles ont bénéficié du dépistage échographique anténatal, permettant une prise en charge dès la naissance (explorations radiologiques, fonction rénale, puis éventuellement chirurgie correctrice), réduisant le nombre des révélation tardives après plusieurs semaines ou mois, par des complications qui aggravent le pronostic (insuffisance rénale, pyélonéphrite).

La constatation de l'absence de jet urinaire franc chez le garçon nouveau-né doit faire immédiatement rechercher l'existence de valves de l'urètre postérieur. L'absence de diurèse après 48 heures est toujours anormale.

L'échographie abdominale est la première exploration indispensable, éventuellement complétée par une cystographie rétrograde à la recherche d'un reflux vésico-urétéral et d'une urographie intraveineuse.

### Ambiguïté sexuelle

La constatation à la naissance d'une ambiguïté sexuelle nécessite de façon urgente des explorations complémentaires en milieu spécialisé. Deux problèmes doivent en effet être rapidement résolus :

- le choix du sexe légal en fonction de la détermination du sexe génétique et du bilan hormonal et anatomique permettant de prévoir les possibilités de correction chirurgicale ;
- le diagnostic rapide d'une éventuelle hyperplasie surrénale congénitale par déficit en 21-hydroxylase, en cas de virilisation d'une fille (surtout par l'augmentation de 17 OH progestérone plasmatique), permettant de mettre en route rapidement le traitement substitutif [gluco- et minéralocorticoïdes] pour prévenir la survenue rapide (J5-J10) d'une perte urinaire de sodium (syndrome de Debré-Fibiger, fig. 3.18).



Figure 3.18. Organes génitaux externes d'une fillette virilisée par hyperplasie surrénale congénitale (déficit en 21-hydroxylase).

## ■ Embryo-fœtopathies

Les embryo-fœtopathies sont des pathologies induites par un agent infectieux, toxique ou physique :

- pendant le premier trimestre de la grossesse, il s'agit d'une embryopathie,
- pendant les deuxième et troisième trimestres, il s'agit de fœtopathies.

### Infections et grossesse

#### Infections virales

##### Rubéole

La rubéole congénitale est devenue exceptionnelle depuis :

- la généralisation de la vaccination des enfants par le ROR avec rappel,
- la surveillance sérologique régulière des femmes lors de l'examen prénuptial, du premier examen prénatal et avant la fin du 3<sup>e</sup> mois de grossesse.

Les embryopathies et fœtopathies décrites autrefois ont à peu près disparu en France.

#### Prévention :

- si sérologie négative tout au long de la grossesse :
  - vaccination contre la rubéole assurée au décours immédiat de l'accouchement,
  - ou ultérieurement sous contraceptifs ;
- si rubéole maternelle (séroconversion et présence d'IgM) :
  - premier mois : l'IVG peut être proposée sans preuve d'infection fœtale,
  - entre 12 et 20 semaines : confirmer l'infection fœtale par prélèvements du sang du cordon ; l'interruption thérapeutique de grossesse est discutée,
  - après le terme de 20<sup>e</sup> semaine : poursuite habituelle de la grossesse.

##### Varicelle

Quatre-vingt-quinze pour cent des adultes sont immunisés.

Avant le terme de 20 semaines : risque de varicelle congénitale [risque d'embryopathie très faible : 2 %].

Après le terme de 20 semaines, 2 % des enfants sont susceptibles d'être atteints d'une infection à VZV au cours de la première année de vie.

La varicelle néonatale peut survenir lorsque la mère contracte la varicelle au cours des 15 jours précédant la naissance (stade de la virémie) ; l'éruption survient dans les 5 jours qui précèdent ou les 2 jours qui suivent l'accouchement.

Les formes sévères avec atteintes polyviscérales (cutanées et pulmonaires) peuvent induire une mortalité de 30 %.

Elles nécessitent la mise en route d'une prophylaxie par aciclovir IV (Zovirax) :

- mère : 15 mg/kg toutes les 8 heures pendant 7 à 10 jours ;
- nouveau-né : 20 mg/kg toutes les 8 heures pendant 7 à 10 jours.

##### Herpès

Le risque de transmission orale est 10 fois plus élevé en cas de primo-infection maternelle qu'en cas de récurrence. La conduite à tenir en cas d'herpès en cours de grossesse conduit

à évaluer en fonction de chaque situation le traitement de la mère, le mode d'accouchement et le traitement éventuel du nouveau-né.

### Cytomégalovirus

L'infection maternelle à cytomégalovirus est la principale cause d'embryo-fœtopathie infectieuse (environ 1 500 infections congénitales par an) :

- 30 à 50 % environ des femmes enceintes ne sont pas immunisées contre le CMV ;
- 3 % d'entre elles pourront faire une infection maternelle avec un taux de transmission évalué à 40 % chez l'enfant.

À la naissance : 90 % environ des enfants seront asymptomatiques mais 10 % d'entre eux pourront avoir des séquelles neurosensorielles (surdité) nécessitant des contrôles auditifs réguliers au moins jusqu'à l'âge de l'acquisition du langage.

Dix pour cent des enfants infectés seront sévèrement atteints (mort *in utero* ; atteinte cérébrale avec dilatations ventriculaires), chorioretinite, purpura, hépato-splénomégalie, ictère dans un contexte élevé d'hypotrophie ou de prématurité (30 à 50 %). La surdité reste toujours la séquelle la plus redoutée.

Le diagnostic maternel est évoqué sur des signes cliniques non spécifiques (fièvre prolongée, arthralgies, myalgies, asthénie, adénopathies) et à l'association fréquente d'un syndrome mononucléosique.

Le diagnostic est confirmé par la séroconversion ou la présence d'IgM chez la mère et la mise en évidence du virus dans le liquide amniotique prélevé par amniocentèse (culture, ADN viral par PCR, antigènes viraux).

#### • Traitement :

- curatif : l'utilisation des antiviraux CMV n'est pas recommandée chez la femme enceinte ;
- préventif : pas de vaccination actuellement disponible. Contrôle du statut sérologique de toute femme travaillant en crèche ou collectivité d'enfants en particulier hospitalière, si nécessaire avec éventuelle éviction professionnelle.

#### • Conduite à tenir selon l'état fœtal :

- échographie normale et prélèvements négatifs : poursuivre la surveillance ;
- échographie ayant détecté des anomalies et prélèvements positifs : interruption de la grossesse discutée ;
- échographie normale et prélèvements positifs : diagnostic et devenir postnatal imprévisibles.

• **Mesures générales d'hygiène** pour les femmes séronégatives vivant dans un lieu à risques (crèche, collectivité d'enfants) : lavage fréquent des mains ; éviter le contact avec les enfants infectés (ustensiles ; baisers sur la bouche) ; échographies régulières à la recherche d'anomalies ; examens biologiques fœtaux (biologie moléculaire).

### VIH

Voir § *Nouveau-nés de mères à sérologie VIH positive* page 47.

### Infections à Parvovirus B19

Les primo-infections concernent moins de 1 % de femmes séronégatives (10 à 20 %) et peuvent conduire, lors du premier trimestre de contamination, à des avortements et, au cours du deuxième trimestre, à une anasarque fœtoplacentaire ou à des malformations.

Le diagnostic est affirmé par une séroconversion avec présence d'IgM.

L'indication, l'accessibilité et l'efficacité des traitements proposés restent discutées.

### Infections parasitaires : toxoplasmose congénitale

La toxoplasmose congénitale résulte de la transmission materno-fœtale de *Toxoplasma gondii*. L'infection ainsi transmise peut déterminer une fœtopathie ou des manifestations postnatales, chez le nourrisson, l'enfant, l'adolescent, dont la plus commune est l'atteinte oculaire.

### Épidémiologie

#### • Chiffres à retenir :

- proportion de femmes de 18 à 35 ans séropositives :
  - Paris : 54 % (60 % dans certaines régions de France),
  - Londres : 21 %,
  - Padoue : 55 %,
  - Stuttgart : 35 % ;
- fréquence des séroconversions pendant la grossesse : 1,6 % chez les femmes séronégatives (Paris) ;
- fréquence de la toxoplasmose congénitale : 1 à 5 pour 1 000 grossesses (Paris).

Transmission materno-fœtale (tableau 3.IX)

Tableau 3.IX. Fréquence de la transmission materno-fœtale en fonction de la date de l'infection maternelle.

Date de l'infection maternelle	Mère traitée par spiramycine	Mère non traitée
Périconceptionnelle	1,2 %	17 %
6 à 16 semaines	4,6 %	
17 à 20 semaines	17,3 %	45 %
21 à 25 semaines	28,9 %	65 %
36 à 41 semaines		≥ 90 %

### Physiopathologie

• **Trois éléments sont déterminants** (fig. 3.19, page suivante) :

- l'infection placentaire ;
- le moment de la transmission du parasite, du placenta au fœtus (précoce = fœtopathie grave ; retardée = forme infraclinique) ;
- la date de l'infection maternelle :
  - avant la 26<sup>e</sup> semaine = fœtopathie plus rare mais patente,
  - après la 26<sup>e</sup> semaine = infection plus fréquente, mais le plus souvent infraclinique.

• **La lésion fondamentale** est un granulome inflammatoire à topographie péricapillaire avec évolution vers la nécrose et la calcification. Prédominance dans le névraxe : zone péricapillaire, aqueduc de Sylvius (risque d'hydrocéphalie obstructive).

### Diagnostic

#### • Clinique

Les éléments du tableau sont :

- au niveau du système nerveux central : une hyperalbuminorachie, des calcifications intracrâniennes, une

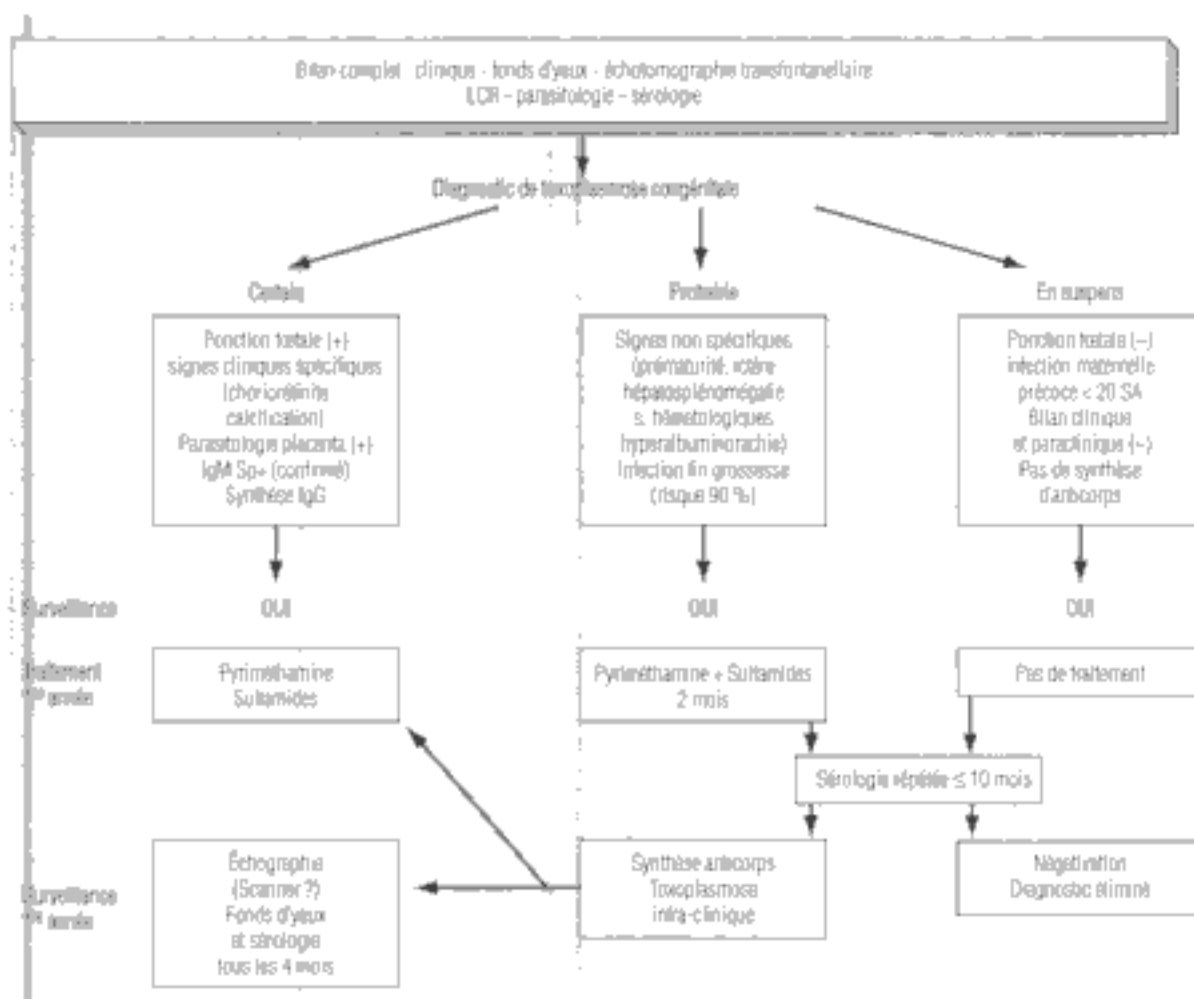


Figure 3.19. Stratégie décisionnelle chez un nouveau-né à risque de fœtopathie toxoplasmique (mère atteinte de toxoplasmose après la conception).

hydrocéphalie, une microcéphalie, des convulsions, des signes neurologiques, un retard psychomoteur ;

- des signes oculaires : microphthalmie, choriorétinite ;
- autres signes : ictere, hépatosplénomégalie, ascite, anasarque, purpura thrombocytopénique.

Les groupements symptomatiques font distinguer :

- une forme mortelle (fœtus, nouveau-né) ;
- une forme néonatale : généralisée, parasitémique, multi-viscérale, évolutive ;
- une forme séquellaire avec atteinte du système nerveux central et oculaire ;
- une forme discrète monosymptomatique, sans atteinte du système nerveux central (choriorétinite ou calcifications isolées) ;
- l'atteinte intraclinique est la plus fréquente.

• Examens de laboratoire (seul argument dans les formes intra-cliniques)

Les méthodes utilisées sont :

- parasitologiques : l'isolement de toxoplasme par inoculation à la souris (sang, LCR, placenta) est un argument de certitude ;

- sérologiques : la caractérisation des IgG spécifiques (dye-test, agglutination, immunofluorescence indirecte, ELISA) et des IgM (immunofluorescence indirecte, ELISA, ISAgA).

• En pratique

Chez le nouveau-né : la présence d'IgM (contrôlée), l'inoculation positive du sang ou du placenta sont des arguments de certitude.

Chez le nourrisson : l'argument de diagnostic essentiel est l'existence d'une synthèse d'anticorps spécifiques IgM, IgA ou IgG, celles-ci avec une réponse très variable comportant trois périodes :

- la première période, tantôt, comporte une synthèse active d'anticorps d'emblée, ailleurs chute initiale (élimination des anticorps maternels transmis) puis synthèse secondaire après plusieurs mois ;
- la deuxième période comporte la rechute d'une synthèse active d'anticorps à 4, 6, 12 mois, quelquefois 24 mois ou davantage (70 % des cas) ;
- la troisième période : à partir de la troisième année de vie, on observe une chute progressive du titre des anticorps parfois entrecoupée par un ou plusieurs rebonds.



On ne doit jamais abandonner la surveillance d'un nourrisson soumis au risque avant la négativation complète de la sérologie, c'est-à-dire 10 mois, date théorique la plus tardive de l'élimination complète des anticorps maternels transmis.

Chez le fœtus : une infection maternelle post-conceptionnelle bien documentée justifie un diagnostic prénatal. Sur le liquide amniotique prélevé après la 18<sup>e</sup> semaine, on fait une PCR (spécificité 100 %, sensibilité > 99 %) et éventuellement une recherche du parasite par culture ou inoculation. Si le diagnostic est positif, il faut faire un traitement prénatal (voir ci-dessous) ; sinon : spiramycine jusqu'à l'accouchement, surveillance échographique.

### Évolution

L'évolutivité possible à moyen ou long terme est une des particularités les plus remarquables de la toxoplasmose congénitale.

#### • Évolution clinique

La chorioretinite secondaire est la manifestation la plus fréquente. Il y a un risque de 35 à 85 % chez les enfants non traités, avec un pic de fréquence en période pubertaire, ou à l'adolescence, au voisinage de lésions anciennes ou sur rétine saine.

L'atteinte du névraxe, par poussées, est sans doute fréquente, le plus souvent infraclinique avec parfois risque de convulsion ou d'hydrocéphalie secondaires.

#### • Sérologie

Les rebonds sérologiques tardifs : la présence de synthèse active d'anticorps dans l'humeur aqueuse de l'œil et dans le LCR peut constituer un argument de diagnostic rétrospectif formel.

Traitement [d'après le Protocole du groupe de travail sur la toxoplasmose congénitale : Hôpitaux de Lyon (Dr. M. Wallon), Hôpitaux de Marseille (Dr. J. Franck, Dr. P. Garcia), Institut de puériculture de Paris, 2007]

Remerciements au docteur P. Thuilliez, directeur du laboratoire d'immunoanalyse et de recherches sur la toxoplasmose, Institut de puériculture et de périnatalogie, Paris, et au docteur F. Kieffer en médecine néonatale.

#### • Conduite à tenir pendant la grossesse

Ce protocole s'applique aux femmes enceintes ayant présenté une séroconversion toxoplasmique confirmée par un laboratoire pouvant estimer précisément la date d'infection.

La conduite à tenir varie en fonction de l'âge gestationnel au moment d'infection. Nous proposons de considérer deux périodes : avant la 30<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée (SA) et après la 30<sup>e</sup> SA.

#### Infection avant la 30<sup>e</sup> SA

##### Conduite à tenir :

- Spiramycine (Rovamycine) 9 millions d'unités/j en 3 prises, à prescrire sans délai.
- Amniocentèse
  - à réaliser à partir de la 18<sup>e</sup> SA et au moins 4 semaines après la date d'infection maternelle.
  - adresser au laboratoire 2 flacons de 10 cc de liquide amniotique pour PCR et inoculation à la souris.

- joindre le consentement signé par la patiente et une photocopie de son attestation de Sécurité sociale.
- prévenir le laboratoire de la date de réalisation de l'amniocentèse.

• **Échographie de morphologie fœtale mensuelle.** En cas de doute sur une anomalie à l'échographie, une IRM fœtale pourra être pratiquée.

#### En fonction des résultats de l'amniocentèse et de l'échographie :

- a. si l'amniocentèse est négative et l'échographie est normale : **poursuivre jusqu'à l'accouchement** :
  - le traitement par Rovamycine,
  - la surveillance échographique mensuelle.
- b. si l'amniocentèse est positive et l'échographie est normale : arrêter la Rovamycine et traiter, en continu, jusqu'à l'accouchement, selon l'un des 2 protocoles suivants :

Malocide	Pyriméthamine	1 cp à 50 mg/j
Adiazine	Sulfadiazine	6 cp à 500 mg/j en 2 prises
Lederfoline 25	Acide folinique	2 cp à 25 mg tous les 7 jours
Fansidar	Pyriméthamine	2 cp tous les 10 jours

Mise en garde : des effets secondaires rares mais sévères (syndrome de Lyell) sont possibles avec les deux types de traitement. Ceux provoqués par l'association Malocide et Adiazine seraient moins graves, sans que cela ait été clairement démontré.

NB : La Lederfoline 25 est la seule forme disponible en officine et remboursée. L'acide folique (Spécifoline) n'est pas efficace.

#### Surveillance :

- a. Contrôler la NFS avant la première prise puis tous les 15 jours. Sous Malocide et Adiazine, assurer une diurèse alcaline abondante et contrôler la protéinurie tous les 15 jours.
- b. en cas d'anomalies cérébrales fœtales à l'échographie. Discuter une interruption médicale de grossesse (IMG) avec les parents. Si la grossesse est poursuivie donner un traitement renforcé selon l'un des deux protocoles précédents.

#### Infection à partir de la 30<sup>e</sup> SA

##### Sans délai :

- discuter l'indication d'amniocentèse qui doit être réalisée rapidement.
- La possibilité de la PCR permettra le traitement approprié de l'enfant dès la naissance, quel que soit le résultat du bilan néonatal.
- sans attendre les résultats de l'amniocentèse : donner un traitement renforcé selon l'un des 2 protocoles, en continu jusqu'à l'accouchement, quels que soient les résultats de l'amniocentèse. Pendant le traitement, contrôler la NFS avant la première prise puis tous les 15 jours. Sous Malocide et Adiazine, assurer une diurèse alcaline abondante et contrôler la protéinurie tous les 15 jours.
  - assurer une surveillance échographique.

• Conduite à tenir chez l'enfant

**Conduite à tenir chez un enfant suspect ou atteint de toxoplasmose congénitale**

Bilan systématique à la naissance

Examen clinique

Examens paracliniques

- fond d'œil,
- échographie transfontanelle, tomographie cérébrale si anomalie à l'échographie transfontanelle.

NB : l'analyse du LCR n'a pas d'intérêt diagnostique prouvé.

Sérologie toxoplasmique mère-enfant à J3 (à adresser à un laboratoire spécialisé)

• Contamination non prouvée à la naissance

= bilan anténatal et néonatal négatif (Situation la plus fréquente : 75 % des cas)

→ PAS DE TRAITEMENT

Sérologie à 1 mois de vie puis tous les 2 mois, jusqu'à la négativation complète qui doit survenir avant l'âge d'un an.

Si l'évolution sérologique est en faveur d'une toxoplasmose congénitale (augmentation du titre des IgG, apparition d'IgM et/ou IgA spécifiques), instaurer un traitement et une surveillance selon l'un des protocoles proposés au paragraphe suivant.

• Toxoplasmose congénitale confirmée

= diagnostic anténatal et/ou néonatal et/ou postnatal positif.

a. Traiter en continu pendant 12 mois selon l'un des trois protocoles suivants :

1.

Malocide	Pyriméthamine	1 mg/kg/j en 1 prise pendant 2 mois puis 0,5 mg/kg/j
Adiazine	Sulfadiazine	100 mg/kg/j en 2 prises
Lederfoline 50	Acide folinique	50 mg ou 2 x 25 mg tous les 7 jours

ou 2.

Fansidar	Pyriméthamine Sulfadoxine	1,25 mg/kg tous les 10 jours 25 mg/kg tous les 10 jours
Lederfoline 50	Acide folinique	50 mg ou 2 x 25 mg tous les 7 jours

ou 3.

Pour tenir compte

- 1) de la possibilité d'effets secondaires plus graves sous Fansidar que sous Malocide et Adiazine,
- 2) du fait que ces effets surviendraient préférentiellement pendant les 2 premiers mois de traitement,
- 3) de la simplicité de l'administration du Fansidar (tous les 10 jours) qui favorise la compliance en cas de traitement prolongé,

on peut conseiller :

Malocide et Adiazine pendant deux mois, pour tester la susceptibilité individuelle, puis Fansidar pendant 10 mois (posologies : cf tableaux ci-dessus).

Malocide, Adiazine, Fansidar : gélules préparées par une pharmacie hospitalière en fonction du poids de l'enfant.

Lederfoline 50 : administrée en une prise per os par semaine. Remboursée si prescrite par un médecin hospitalier et délivrée par une pharmacie hospitalière.

Des corticoïdes peuvent être prescrits sur avis ophtalmologique.

b. Surveillance pendant le traitement

contrôler la NFS à J0 et J15, puis une fois par mois. En cas de neutropénie (PN < 800/mm<sup>3</sup>), arrêter le traitement antitoxoplasmique et poursuivre l'administration d'acide folinique. Reprendre le traitement lorsque les PN sont > 800/mm<sup>3</sup>.

Assurer une surveillance clinique, ophtalmologique et sérologique tous les 3 mois.

Des négativations transitoires de la sérologie peuvent survenir sous traitement : ne pas en tenir compte.

c. Après l'arrêt du traitement

Poursuivre la surveillance ophtalmologique :

- tous les 3 mois pendant la deuxième année,
- tous les 6 mois pendant la troisième année,
- puis tous les ans, à vie.

Ne traiter qu'en cas de mise en évidence de lésions actives ou de récidives à l'examen du fond d'œil. Dans ce cas, reprendre un traitement pendant 3 mois et contrôler la cicatrisation des lésions. NB : un rebond sérologique sans manifestation oculaire associée ne justifie pas la reprise du traitement.

## ■ Principales affections à risque de handicap neurologique\*

Le risque de séquelles neurosensorielles [infirmité motrice cérébrale, retard mental, comitialité, hydrocéphalie, surdité...] et leur prévention représentent une préoccupation majeure en périnatalité. Cependant, l'amélioration de l'ensemble des soins périnatals entraîne globalement une diminution de la mortalité sans augmentation du pourcentage de séquelles chez les survivants.

En dehors de certaines malformations, en particulier cérébrales, les principales causes périnatales de handicaps neurologiques séquellaires sont :

- l'hypoxie-ischémie et les hémorragies cérébrales ;
- l'ictère nucléaire ;
- les infections et embryo-fœtopathies [voir page 54] ;
- la grande prématurité et l'hypotrophie fœtale [voir page 31] ;
- l'hypoglycémie ;
- et certaines pathologies iatrogéniques.

## ■ Hypoxie

L'hypoxie-ischémie cérébrale périnatale représente le risque le plus fréquent de séquelles neurologiques.

\* C. Lejeune et C. Floch-Tudal.

### Circonstances de découvertes

Les principales circonstances de survenue sont :

- la souffrance fœtale chronique, en particulier retard de croissance intra-utérin, toxémie gravidique, grossesses multiples, diabète;
- la souffrance fœtale aiguë (liquide amniotique méconial, anomalies du monitoring, score d'Appgar bas), en particulier accouchements dystociques, pathologies du cordon ombilical (circulaire, procidence), hématome rétroplacentaire, placenta praevia. Une souffrance fœtale aiguë survient d'autant plus volontiers qu'il existait auparavant une souffrance fœtale chronique;
- les détresses vitales néonatales avec hypoxie et/ou troubles de l'hémodynamique, en particulier chez les grands prématurés.

### Symptômes neurologiques

Les principaux symptômes neurologiques de l'hypoxie-ischémie cérébrale sont :

- des anomalies du tonus et de la vigilance, augmentés ou diminués;
- des convulsions dont la durée et la réponse au traitement ont une valeur pronostique.

### Principales explorations

Les principales explorations utiles pour préciser le type, l'étendue et le pronostic sont :

- l'électroencéphalogramme;
- l'échographie transfontanelle;
- la tomodensitométrie et surtout l'imagerie par résonance magnétique [atteinte des noyaux gris centraux et des régions sous-corticales].

### Atteintes associées

L'hypoxie fœtale peut en outre être responsable d'autres atteintes viscérales :

- inhalation méconiale;
- défaillance myocardique;
- néphropathies vasculaires;
- troubles de l'hémostase;
- hypoglycémie;
- souffrance digestive [risque d'entérocolite ulcéro-nécrosante].

### Traitement

Le traitement est essentiellement préventif, anté- et per-natal :

- surveillance des grossesses pathologiques : vitalité et croissance fœtales;
- monitoring du fœtus pendant l'accouchement;
- réanimation du nouveau-né à la naissance [voir page 20].

## ■ Principales pathologies neurologiques

La survenue de signes neurologiques anormaux en période néonatale n'a pas de signification pronostique péjorative individuelle obligatoire, mais justifie une surveillance ultérieure clinique avec dépistage des déficits sensoriels, élec-

troencéphalogramme ou imagerie : échographie transfontanelle, tomodensitométrie ou résonance magnétique].

### Convulsions néonatales

Leur diagnostic clinique peut être difficile : clonies localisées fugaces, troubles respiratoires paroxystiques, éventuellement anomalies électroencéphalographiques sans traduction clinique.

Les causes les plus fréquentes sont :

- l'hypoxie-ischémie cérébrale et les hémorragies intracrâniennes;
- l'hypoglycémie et l'hypocalcémie néonatales (calcémie inférieure à 1,75 mmol/L soit 70 mg/L);
- la méningite purulente et les méningo-encéphalites [herpès, entérovirus, cytomegalovirus, rubéole...].

Certaines convulsions néonatales restent sans cause démontrée; on isole en particulier un syndrome comportant des convulsions débutant autour du 5<sup>e</sup> jour, sans aucune étiologie retrouvée, avec des anomalies électroencéphalographiques particulières mais inconstantes [ondes thêta pointues alternantes], dont le pronostic à long terme est bon.

Le traitement d'urgence comporte :

- le traitement éventuel de la cause [hypoglycémie, hypocalcémie, méningite purulente...];
- la libération des voies aériennes supérieures et le maintien des grandes fonctions vitales;
- le traitement anticonvulsivant, comportant :
  - diazépam [Valium] intrarectal ou intraveineux, 0,5 mg/kg/injection,
  - phénobarbital [Gardena] en dose de charge intraveineuse lente de 20 mg/kg, puis éventuellement traitement d'entretien *per os* [4 à 5 mg/kg/j],
  - puis, en cas d'échec, phénytoïne [Dilantin], 20 mg/kg en intraveineux lent.

### Hémorragies intracrâniennes

#### Hémorragies intraventriculaires

Celles-ci sont d'autant plus fréquentes que l'âge gestationnel est plus bas, qu'il n'y a pas eu de corticothérapie anténatale et qu'il a existé une souffrance fœtale aiguë et/ou des troubles postnataux sévères [détresse respiratoire, instabilité hémodynamique...]. Elles résultent d'un saignement dans la zone germinative sous-épendymaire richement vascularisée.

La gravité dépend de l'extension du saignement intraventriculaire et de l'existence éventuelle d'une dilatation ventriculaire.

Le diagnostic et la surveillance reposent essentiellement sur l'échographie transfontanelle.

Le risque évolutif principal est la survenue d'une hydrocéphalie; le risque de séquelles neurosensorielles semble beaucoup plus lié à la coexistence éventuelle de leucomalacies périventriculaires [lésions ischémiques] qu'à la présence et à la gravité de l'hémorragie intraventriculaire.

#### Autres hémorragies

Elles concernent le nouveau-né à terme : elles surviennent le plus souvent après un accouchement difficile : difficultés d'expulsion en présentation céphalique nécessitant une extraction

par forceps, accouchement en siège avec rétention de tête dernière. Il peut s'agir d'hémorragies sous-arachnoïdiennes de bon pronostic si isolées; ou plus rarement d'hématome sous-dural.

### Paralysies obstétricales

Après un accouchement dystocique, l'examen neurologique doit rechercher l'existence de lésions neurologiques déficitaires périphériques :

- la paralysie faciale est le plus souvent traumatique après extraction par forceps; l'évolution est le plus souvent favorable avec une régression en quelques jours ou semaines;
- la paralysie de plexus brachial survient le plus souvent après dystocie des épaules ou accouchement en siège nécessitant des manœuvres d'extraction.

## ■ Hypoglycémie

Lors de l'hypoglycémie, la glucosémie est  $< 1,7$  mmol/L soit 0,30 g/L jusqu'à 48 h et  $< 2,6$  mmol/L = 0,40 g/L après 48 h.

Le diagnostic est rapide et s'effectue à partir de bandelettes réactives (Dextrostix...).

Les situations à haut risque sont :

- un hyperinsulinisme : nouveau-né de mère diabétique et à un moindre degré autres macrosomes;
- la diminution des réserves : retard de croissance intra-utérin surtout, prématurés, post-termes;
- l'augmentation des dépenses énergétiques : toutes les détresses vitales néonatales (en particulier détresses respiratoires et infections).

Ces situations nécessitent un dépistage systématique et une prévention.

L'hypoglycémie néonatale est le plus souvent asymptomatique, mais peut, secondairement, entraîner : apnées, hyperexcitabilité, convulsions.

Le risque de séquelles (microcéphalie, retard mental, infirmité motrice cérébrale, comitialité) semble surtout lié à la durée de l'hypoglycémie.

La prévention repose, dans les situations à risque, sur la surveillance systématique des glycémies (Dextrostix), sur une alimentation précoce et fréquente, voire continue, et/ou la perfusion de glucose.

Le traitement curatif repose sur la perfusion de glucose à débit constant, en adaptant la dose calculée en g/kg/h de glucose en fonction de l'évolution de la glucosémie (et non pas en concentration du soluté); les hypoglycémies néonatales sévères nécessitent souvent des apports de glucose de 0,5 à 1 g/kg/h.

## ■ Pathologies iatrogéniques

- **L'infection hospitalière** (infection nosocomiale), favorisée par la prématurité, les détresses vitales graves nécessitant la mise en place de prothèses, peut comporter une atteinte méningée éventuellement responsable de séquelles neurologiques.

- **Une oxygénothérapie mal surveillée** ayant entraîné des périodes d'hyperoxie peut être responsable d'une rétinopathie ischémique, surtout chez les prématurés, pouvant entraîner une cécité définitive (fibroplasie rétrolentale); sa prévention impose la surveillance étroite, voire continue, de la pression partielle artérielle d'oxygène au cours de toute oxygénothérapie (dosages itératifs des gaz du sang artériel et surtout techniques non invasives :  $\text{SaO}_2$ , cutanée par oxymètre de pouls,  $\text{TcPO}_2$ ).

# Données utiles pour la prise en charge du nouveau-né

## Plan du chapitre

Conseil génétique.....	61
Pharmacologie périnatale.....	64
Relations mère-enfant.....	66
Suivi médico-social des nouveau-nés.....	69

### ■ Conseil génétique\*

Il ne se passe plus guère de semaines sans qu'un nouveau gène soit localisé, cloné ou séquencé. Cet essor de la génétique moléculaire, rendu possible par le fantastique développement des techniques d'études de l'ADN (acide désoxyribonucléique), permet la localisation chromosomique progressive de nombreux syndromes polymalformatifs. Néanmoins, le conseil génétique ne se résume pas à annoncer et à expliquer des lésions de l'ADN. Il nécessite un diagnostic précis qui repose sur un ensemble clinique, radiologique et biologique. Par ailleurs, le conseil génétique est un acte médical à part entière, qui s'adresse à un couple, concerne son futur enfant, et se situe ainsi dans le domaine de l'éventualité.

Schématiquement, trois situations différentes se présentent au généticien clinicien :

- une anomalie fœtale est découverte incidemment au cours d'une grossesse sans antécédents particuliers et il faut alors répondre rapidement aux demandes de la famille : c'est le conseil génétique « à chaud » ;
- un enfant vient de naître, atteint d'une ou plusieurs malformations non dépistées durant la grossesse et de nombreu-

ses questions se posent alors : est-ce curable ? est-ce un syndrome connu ? y a-t-il un risque de récurrence ?

- la famille à laquelle appartient le couple qui consulte est connue car un ou plusieurs de ses membres sont atteints d'une maladie dont le mode de transmission est établi : c'est le conseil génétique « à froid », souvent préconceptionnel.

### ■ Diagnostic *in utero* des malformations

Les progrès constants de l'échographie rendent cette situation de plus en plus fréquente. Il s'agit alors de faire un diagnostic *in utero*, souvent difficile car la plupart des malformations apparaissent fortuitement. Il faut, dans un premier temps, s'assurer qu'il ne s'agit pas d'une anomalie acquise, virale (rubéole, CMV, etc.) ou toxique par exemple. Schématiquement, quatre étapes peuvent alors être distinguées :

- faire le diagnostic ;
- apprécier le pronostic ;
- prendre une décision concernant la poursuite de la grossesse ;
- confirmer ultérieurement le diagnostic et prendre en charge la famille.

### Faire le diagnostic

L'amélioration des performances de l'échographie prénatale a progressivement entraîné le développement d'une sémiologie malformative nouvelle qui ne cesse de s'enrichir et de se compliquer (fig. 4.1). Parfois, le diagnostic est aidé par la connaissance préalable de la malformation chez un autre membre de la famille. Ailleurs, la malformation survient totalement fortuitement. Quelle que soit l'anomalie dépistée, on

\* Ph. Labrune.

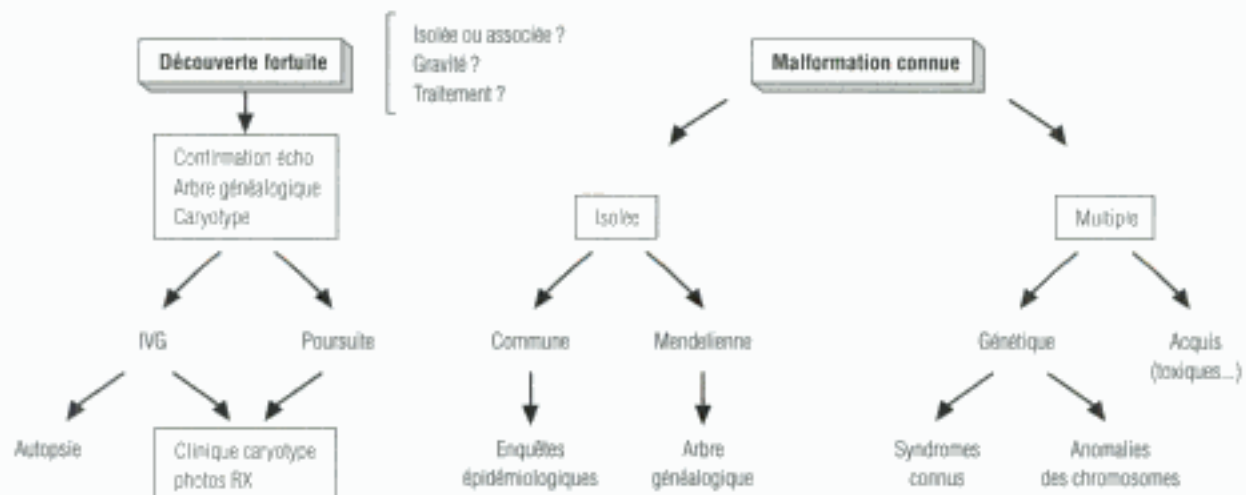


Figure 4.1. Découverte échographique d'une malformation.

ne peut envisager de prendre une quelconque décision qu'après avoir :

- fait confirmer l'anomalie échographique par une autre équipe ;
- interrogé soigneusement le couple, à la recherche en particulier d'un quelconque antécédent familial qui pourrait orienter le diagnostic ;
- réalisé un caryotype fœtal.

### Évaluer le pronostic

Après avoir fait le diagnostic précis, l'évaluation du pronostic et des possibilités thérapeutiques éventuelles est fondamentale et difficile. Le pronostic de certaines aberrations chromosomiques est bien connu (trisomie 18 par exemple). De même, certains syndromes malformatifs sont bien définis et relativement monomorphes dans leur expression clinique. En revanche, le pronostic est bien plus difficile à apprécier pour d'autres anomalies chromosomiques, comme par exemple la trisomie X ; de même, certains syndromes ont une variabilité d'expression qu'il faut prendre en compte. L'exemple du syndrome de Marfan est à cet égard particulièrement démonstratif : en effet, dans certaines familles, l'atteinte cardiaque est précoce et prépondérante alors que dans d'autres, c'est le problème oculaire qui est la manifestation majeure du syndrome. De plus, cette variabilité d'expression n'est pas prévisible et il serait tout à fait imprudent de prédire la gravité de l'atteinte pour un enfant à venir qui sera normal dans ses premières années. Enfin, l'échographie ne permet pas dans ce syndrome de dépister les formes graves puisque la symptomatologie apparaît au cours du temps.

Le pronostic de l'anomalie fœtale ne peut donc être évalué au mieux qu'après avoir réuni l'ensemble des données échographiques et biologiques et les avoir discutées avec l'obstétricien, l'échographiste, le pédiatre, le réanimateur et le chirurgien.

C'est insister sur la nécessité du travail d'équipe qui seul permet, grâce à la confrontation des expériences de chacun, de prendre une décision en toute connaissance de cause.

### Décision

Le corollaire des deux étapes précédentes est la question qui se pose lors de la découverte de toute anomalie fœtale : y a-t-il des arguments pour ou contre l'interruption de la grossesse en cours ? La réponse à cette interrogation découle du diagnostic porté et surtout de l'évaluation pronostique qui a été faite par l'équipe pluridisciplinaire en charge du couple.

### Confirmation diagnostique et prise en charge de la famille

Le travail du généticien doit conduire, quelle que soit l'issue de la grossesse, à pouvoir réaliser le « bilan » exact des lésions malformatives :

- si la grossesse se poursuit, il faut, après la naissance, réaliser l'ensemble des examens nécessaires devant un nouveau-né malformé ;

- si la grossesse est interrompue, il est important que l'autopsie du fœtus puisse être réalisée afin que toutes les lésions puissent être étudiées dans le détail.

Ce n'est qu'à ce prix que l'on peut éventuellement reconnaître un syndrome dont le mode de transmission est établi et ainsi fournir aux parents une information fiable et précise (risque de récurrence pour un futur enfant, surveillance lors de la prochaine grossesse [exemple : encadré 1]).

#### 1. Trisomie 21

- Incidence : 1 cas pour 700 naissances.
- Influence de l'âge maternel : 1 cas pour 100 naissances après 40 ans, 1 cas pour 50 naissances après 45 ans.
- 95 % sont des trisomies libres. Le caryotype des parents est normal. Le risque de récurrence d'une aberration chromosomique est de 1 %.
- 5 % sont des translocations robertsoniennes. Il faut alors impérativement étudier le caryotype des parents à la recherche d'une translocation équilibrée, qui, si elle est présente, modifie grandement le conseil génétique et justifie par elle-même la réalisation d'un diagnostic anténatal lors d'une grossesse ultérieure.

### ■ Diagnostic d'un syndrome malformatif après la naissance

L'échographie anténatale peut n'avoir pas détecté une ou plusieurs malformations au cours de la vie fœtale. C'est alors à la période néonatale qu'il faut, dans les meilleurs délais, essayer d'arriver au diagnostic. L'examen clinique, les radiographies du squelette, le caryotype sont bien sûr indispensables. Il en est de même des photographies de l'enfant, qui permettent, en cas de besoin, de demander l'avis d'autres spécialistes et de comparer les éléments dysmorphiques à ceux précédemment publiés.

Il n'est pas possible de connaître l'ensemble des syndromes malformatifs répertoriés et il est donc indispensable d'avoir possibilité de se faire aider. Les systèmes d'aide comportent une base de données constituée d'articles publiés dans les revues internationales ; ces bases de données sur les syndromes génétiques sont régulièrement remises à jour et sont interrogeables en utilisant des items qui constituent le thésaurus. La difficulté réside dans le recueil des données cliniques et dans l'interrogation de la base afin d'obtenir des réponses les plus spécifiques possibles.

Parallèlement à ces outils d'aide au diagnostic, il existe également des bases informatisées consacrées uniquement à l'information : elles permettent d'avoir, régulièrement mises à jour, des informations concernant des syndromes polymalformatifs.

Trois possibilités d'aide existent ainsi. Le livre constitue la forme la plus ancienne et les ouvrages de référence, généraux ou spécialisés, sont relativement nombreux. Ces livres ne peuvent être remis à jour rapidement mais ils fournissent une base de documentation importante, tout spécialement par la richesse de son iconographie. Les logiciels d'aide utilisables sur micro-ordinateur sont principalement au nombre de deux : un système australien, Possum et un système anglais, LDDB (*London Dysmorphology Data Base*). Bien entendu, ces

logiciels ne vont pas permettre de faire le diagnostic à la place du médecin mais ils doivent être conçus comme une aide ; par ailleurs, ils rendent des services importants pour l'enseignement. Le développement du réseau internet permet de disposer d'outils consultables, habituellement gratuitement. Gendiag est une base de données de langue française légalement interrogeable en anglais). Cette banque est accessible à l'adresse <http://www.infobiogen.fr/gendiag/>. Cette base utilise le même vocabulaire que Possum et peut également servir d'encyclopédie génétique. OMIM (*On line Mendelian Inheritance in Man*) est la base internationale de référence. Elle est accessible à l'adresse <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/Omim/searchomim.html>. De plus cette base est reliée à Medline et à GDB (*Genome Data base*). Toutes ces bases génétiques peuvent être consultées en France par le serveur d'infobiogen (<http://infobiogen.fr>). Enfin, de façon complémentaire à ces bases de données scientifiques et médicales, d'autres outils ont vu le jour. C'est le cas d'Orphanet qui organise et distribue les informations concernant les maladies génétiques : laboratoires de diagnostic, laboratoires de recherche, associations de malades, consultations spécialisées. Orphanet est accessible gratuitement à l'adresse <http://orphanet.infobiogen.fr>.

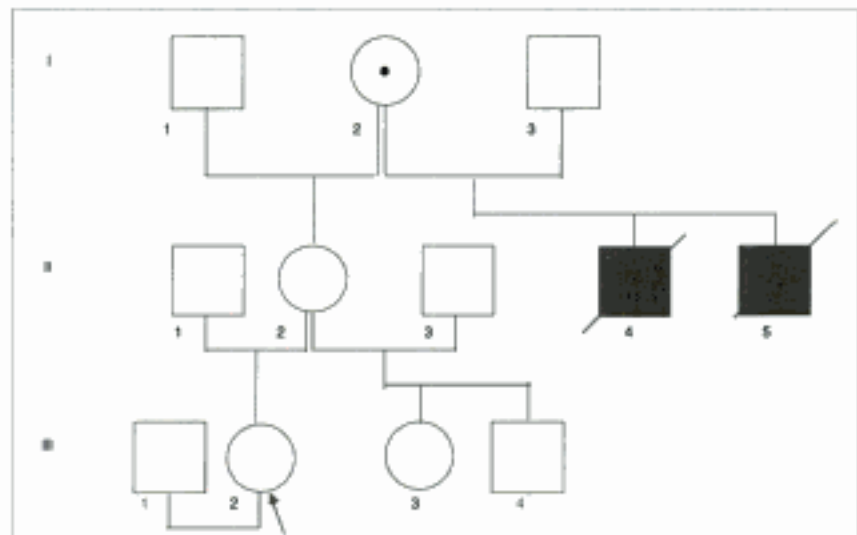
Enfin des outils pour les familles, les associations de malades ont également été développées. Les coordonnées des associations sont accessibles par le service Orphanet. De même, Allo-Gènes existe depuis la fin de l'année 1995 et est accessible par téléphone au 08 01 63 19 20. Le but d'Allo-Gènes est d'informer, d'aider, d'orienter.

## ■ Conseil génétique « à froid »

Il faut, dans un premier temps, rappeler que la finalité du conseil génétique est de permettre à un couple à risque de prendre la décision d'avoir ou de ne pas avoir l'enfant désiré en bénéficiant ou en refusant les possibilités de diagnostic prénatal. Il faut, durant la consultation, essayer d'expliquer le jargon médical et d'expliquer les limites du diagnostic prénatal (faisabilité, technicité).

**Figure 4.2. Exemple d'arbre généalogique.**

II2 est conductrice obligatoire de la maladie car elle a eu deux garçons atteints. *A priori* sa fille III2 a 1 chance sur 2 d'être conductrice et donc III2 a une chance sur 4 de l'être également. Si l'on tient compte du dosage des CPK plasmatiques (qui sont élevées chez 2/3 des conductrices), normal chez II2 et III3, et du fait que II2 a eu un garçon sain, la probabilité que III2 soit conductrice tombe à 1/40.



## Outils

L'établissement de l'arbre généalogique est un des temps fondamentaux de la consultation de génétique. Il faut préciser l'ensemble des sujets atteints et sains, vivants et décédés, appartenant à la famille en s'aidant si besoin des photos et des dossiers médicaux éventuels. Il est également important d'obtenir l'information la plus précise concernant le sujet atteint dans la famille : le diagnostic doit être posé avec certitude afin de pouvoir donner un conseil exact. En effet, les meilleures études de biologie moléculaire ne sont pas capables de corriger une quelconque erreur de diagnostic.

## Calcul de risque

La conjonction d'un diagnostic précis et d'un arbre généalogique exact permet le calcul d'un risque génétique, en se basant, pour les maladies liées au chromosome X et les maladies dominantes à expression variable, sur des probabilités conditionnelles (théorème de Bayes). Ce calcul de risque est primordial (fig. 4.2) et permet parfois de récuser l'indication d'exams de biologie moléculaire, inutiles, coûteux et sources d'erreur d'interprétation.

Pour les maladies dont la transmission est autosomique récessive (quasi-totalité des maladies métaboliques par déficit enzymatique), le calcul de risque est basé sur le risque de 25 % de récurrence, pour un couple ayant déjà eu un enfant atteint (comme par exemple la mucoviscidose).

Par ailleurs, certaines malformations peuvent être transmises comme un caractère mendélien, et le risque est alors estimé selon le mode de transmission et la place de l'individu dans l'arbre généalogique. Il peut également s'agir d'une malformation « commune » et le risque de récurrence doit alors être évalué selon les résultats d'études publiées : la plupart de ces travaux indique un risque de récurrence faible, variant le plus souvent de 1 à 5 %. Néanmoins, le risque varie d'une malformation à l'autre, passant par exemple de 2 à 4 % pour un canal atrioventriculaire, à 12 à 14 % pour une hypoplasie du cœur gauche.

Une anomalie chromosomique déséquilibrée peut également être à l'origine d'un syndrome polymalformatif associé à un

retard mental. Le risque de récurrence est faible lorsqu'il s'agit d'un remaniement chromosomique *de novo*. Lorsque le remaniement est hérité, on peut proposer alors une amniocentèse, en ayant pris soin d'insister sur les limites de l'examen et sur les difficultés d'interprétation.

Enfin, certaines maladies dont le gène est connu peuvent « bénéficier » des progrès récents de la biologie moléculaire. Ainsi, la mise en évidence chez un enfant atteint de mucoviscidose de la mutation  $\Delta F508$  (mutation la plus fréquente dans notre pays, correspondant à une microdélétion du codon phénylalanine en position 508) permet, lors des grossesses ultérieures, la recherche directe de cette mutation pour réaliser le diagnostic prénatal; une situation comparable est observée pour les maladies liées à une seule mutation (comme la drépanocytose) ou à une mutation prépondérante.

Lorsque l'hétérogénéité génétique de la maladie et la fréquence des hétérozygotes composites (sujets malades porteurs d'une mutation différente sur chacun des allèles parentaux) rendent difficile la recherche directe de la mutation, on a recours à des marqueurs polymorphes au sein du gène qui permettent de réaliser dans de bonnes conditions le diagnostic prénatal lorsqu'il est envisagé. Enfin, il faut être prudent lorsque le gène n'est « que localisé » et que l'on ne dispose que de marqueurs qui le flanquent : le diagnostic prénatal est souvent réalisable mais il faut alors prendre en compte le risque d'erreur lié au risque de recombinaison génétique entre le marqueur et le gène morbide.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- JONES K.L., *Smith's recognizable patterns of human malformation*, Saunders Company, Philadelphia 5<sup>e</sup> ed., 1997.  
 LABRUNE Ph., *Les maladies génétiques*, Collection Dominos, Flammarion Médecine-Sciences, 1999.  
 LYONNET S., MUNNICH A., *Génétique pédiatrique*, Doin, Paris, 1998.  
 MATTEI J.F., *Le diagnostic prénatal*, Collection Dominos, Flammarion Médecine-Sciences, 2000.  
 ORPHANET, *Annuaire des maladies rares*, Éditions INSERM, 2000. <http://orphanet.infobiogen.fr>.

## ■ Pharmacologie périnatale\*

Les particularités physiologiques de l'unité fœtoplacentaire d'une part, et du nouveau-né d'autre part, expliquent que les interactions entre les médicaments et l'organisme soient différentes chez le fœtus et chez le nouveau-né par rapport à l'enfant plus grand et à l'adulte. L'utilisation de médicaments pendant la grossesse et en période néonatale doit donc obéir à des règles particulières (tableau 4.1).

### ■ Effet des médicaments au cours de la grossesse

Tout médicament pris par la mère peut atteindre le fœtus après avoir franchi « la barrière placentaire ». Le passage transplacentaire dépend de la taille des molécules, mais également de leur degré d'ionisation, de leur liposolubilité et des liaisons aux protéines plasmatiques de part et d'autre du placenta. Ce passage varie en fonction de l'état de la circula-

tion placentaire (passage diminué en cas d'altération vasculaire au cours des toxémies par exemple), et de l'âge gestationnel (passage plus important en fin de grossesse).

Tout au long de la grossesse, l'utilisation des médicaments par la mère doit donc être soigneusement évaluée. Certains médicaments sont contre-indiqués en raison de leurs risques tératogènes (dérivés de synthèse de la vitamine A; antivitaminés K).

D'autres sont contre-indiqués plus tardivement au cours de la grossesse, en raison de leur risque fœtotoxique et du possible retentissement sur le nouveau-né (anti-inflammatoires non stéroïdiens, antivitaminés K, inhibiteurs de l'enzyme de conversion et tous les modificateurs du comportement, en particulier les drogues dures).

À l'opposé, certains traitements administrés à la mère peuvent être utiles pour le fœtus : les antibiotiques en cas d'infection materno-fœtale; la digoxine pour réduire une tachycardie supraventriculaire fœtale; les corticoïdes de synthèse pour accélérer la maturation pulmonaire fœtale; les vitamines et oligo-éléments qui préviennent certaines carences observées fréquemment au cours de la grossesse.

Un grand nombre d'autres médicaments sont utilisés soit par automédication, soit par prescription médicale sans que l'on sache toujours évaluer le risque pour le fœtus. Étant donné le très petit nombre d'études qui sont effectuées avant la mise sur le marché des médicaments, le Dictionnaire Vidal se contentera de signaler que ces médicaments sont contre-indiqués pendant la grossesse. À consulter le *Guide pratique du médicament en pédiatrie* (OVP, Édition du Vidal, Paris, 2000).

### 2. Médicaments et grossesse : périodes critiques et risques

Les deux premiers mois : risques tératogènes

Exemple : isotrétinoïne (Roaccutane) et génériques :

- risques malformatifs (SNC, cœur, oreille externe) très élevés (25 %) (si voie orale);
- contraception nécessaire : un mois après la fin du traitement.

Fin du 2<sup>e</sup> mois → accouchement : risque fœtal

Exemples :

- tous les anti-inflammatoires non stéroïdiens (> 24<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée);
- toxicité fœtale cardiaque (fermeture partielle ou totale du canal artériel) ou rénale (oligoamnios; oligurie; anurie) (inhibition de la synthèse des prostaglandines).

Risque néonatal : durée prolongée de vie des médicaments

Exemples : antidépresseurs tels que fluoxétine-paroxétine (Deraxaf) → hyperexcitabilité et troubles du tonus.

Toujours évaluer le rapport bénéfices/risques

Exemples : acide valproïque :

- risques malformatifs 10 à 15 % (spina bifida 2 %);
- prévention : contraception efficace;
- si arrêt impossible : diagnostic malformatif prénatal échographique (tube neural, cœur...).

Tous les anti-inflammatoires non stéroïdiens (dont l'aspirine à des doses supérieures ou égales à 500 mg/j) et tous les inhibiteurs de la Cox<sup>2</sup> (Célébrex... et autres) sont formellement contre-indiqués à partir de 24 semaines d'aménorrhée (début du sixième mois de grossesse) en raison de leur fœtotoxicité.

\* M. Dehan et E. Jacqz-Aigrain.



Tableau 4.1. Médicaments utilisables en première intention pendant la grossesse.

Pathologies	Médicaments
Douleurs, fièvre	Paracétamol (Doliprane)
Douleurs ne cédant pas sous paracétamol	Paracétamol + codéine [Codoliprane...] Paracétamol + dextropropoxyphène [D]-Antalvic
Reflux gastro-œsophagien	alginate de sodium (Savison) Ranitidine (Azantac) Oméprazole (Meyral) ou esoméprazole (Nexium...)
Allergie	Cétirizine (Viridol) ou tévocétirizine (Xyzal) Clarytine, Aeries Telfast
Toux non productive	Dextrométhorphan (Nodex) Codéine (Néo-Codion) Choisir des spécialités où ces principes actifs ne sont pas associés à d'autres produits
Troubles du sommeil	Doxylamine (Donormyl)
Constipation, seulement en cas d'échec des mesures hygiéno-diététiques	laxatifs de lest : son ou mucilages : sterculia (Normacol), Karaya (Karaya), psyllium (Transilane), ispaghul (Spagulan) Laxatifs osmotiques : lactulose (Duphalac), lactitol (Impartil), sorbitol (Sorbitol) Choisir des spécialités où ces principes actifs ne sont pas associés à d'autres produits

## ■ Effet des médicaments au moment de la naissance

De plus en plus souvent, des médicaments sont administrés pendant le travail, depuis la simple perfusion intraveineuse de glucosé jusqu'à l'anesthésie générale. Ils sont habituellement prescrits pour essayer de favoriser le bon déroulement de l'accouchement, ou en raison d'une situation maternelle particulière, mais ils peuvent tous retentir sur les différentes fonctions qui régulent l'adaptation du nouveau-né à la vie extra-utérine. Ce retentissement sera d'autant plus important que l'enfant présentera une souffrance fœtale aiguë ou sera prématuré.

Prenons pour exemples les médicaments les plus fréquemment prescrits et leurs conséquences fœtales :

- traitement des menaces d'accouchement prématuré par bêtamimétiques : tachycardie fœtale ; anti-inflammatoires non stéroïdiens : risque de fermeture prématurée du canal artériel, hypoxémie réfractaire, oligoanurie ;
- médicaments antihypertenseurs : les bêtabloquants peuvent entraîner une mauvaise adaptation cardiovasculaire en cas de stress, une hypoglycémie ;
- anesthésiques, analgésiques, anxiolytiques : tous ces médicaments peuvent entraîner une dépression respiratoire, parfois retardée et prolongée.

## ■ Effets des médicaments chez le nouveau-né

Les effets des médicaments dépendent des caractéristiques pharmacocinétiques et pharmacodynamiques propres à son état de maturation, sa situation pathologique et son âge chronologique. La teneur élevée en eau de l'organisme, la faible quantité de tissu adipeux et une liaison de médicaments aux protéines plasmatiques généralement réduite, modifient les rapports tissu-plasma des médicaments. La biotransformation hépatique ralentie, l'excrétion rénale diminuée affectent les mécanismes d'élimination des médicaments expliquant des durées de demi-vie plasmatique prolongées.

Tous ces processus seront d'autant plus marqués que l'enfant est plus jeune, qu'il est prématuré, et qu'il est dans une situation pathologique d'hypoxie, d'hypercapnie, d'acidose. Il faut souligner enfin que l'absorption des médicaments par voie digestive est très aléatoire en rapport avec une vidange gastro-intestinale irrégulière, une surface d'absorption réduite, une fonction biliaire insuffisamment développée. En revanche, il faut noter qu'il existe une augmentation de la perméabilité cutanée, exposant au risque d'intoxication par les métaux lourds (iode), l'alcool ou le camphre (ces trois produits sont fréquemment utilisés dans la préparation des formes médicamenteuses à usage externe).

### 3. Règles posologiques à observer

[Toutes ces informations expliquent les règles posologiques particulières à la période néonatale]

- Toute prescription doit faire référence au poids (exemple : mg/kg/j).
- La posologie doit tenir compte de l'âge postnatal en séparant les enfants de moins de 1 semaine et ceux de plus de 1 semaine.
- L'âge gestationnel doit être pris en compte, en distinguant les prématurés en dessous de 32 semaines, les prématurés de 32 à 37 semaines, et les enfants à terme.
- La voie orale ne pourra être utilisée que chez un enfant à terme, sans détresse vitale, pour des médicaments tels que la vitamine K ou D, et parfois pour des antibiotiques ou des anticonvulsifs.
- Dans tous les cas de pathologie sévère, la voie parentérale s'impose : voie intraveineuse plus que voie intramusculaire (si cette voie est utilisée, il vaut mieux recourir à la face antérieure des cuisses pour éviter la blessure du sciatique).
- La voie rectale est parfois utilisée pour certains anticonvulsifs tels que le diazépam.
- Toute prescription précisera toujours le nombre de prises quotidiennes.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

ELEFANT I., VAUZELLE C., ASSARI T., GOURNOT M.-P., Médicaments et grossesse, Le CRAT : sites de référence pour tous les professionnels de santé, Centre de référence pour les agents tératogènes (CRAT), Le Concours médical, 2007, 129, 669-71.

Coordonnées du centre de référence sur les agents tératogènes : <http://www/lecrat.org>

## ■ Relations mère-enfant\*

La richesse, la qualité et la forme des relations entre une mère et son enfant dépendent d'une multitude de facteurs comme la personnalité de la mère, son histoire propre, ses origines sociales, la tradition familiale, mais également et surtout de l'histoire propre de l'enfant, histoire qui débute dès sa conception, voire bien avant, notamment dans les grossesses programmées de longue date ou lors des problèmes de stérilité. C'est en effet par une longue suite d'interactions s'établissant entre eux depuis la période anténatale jusqu'à la petite enfance, puis l'adolescence, que se créent et se développent ces relations. La grossesse, l'accouchement, les premiers jours et mois de vie sont des étapes essentielles, celles qui risquent de jouer le plus grand rôle dans les rapports entre les parents et leur enfant et qui nous intéresseront surtout ici.

Les toutes premières interactions se développent entre une femme souhaitant une maternité et un bébé dit « imaginaire » car purement conceptuel, représentant toutes ses aspirations, ses rêves, ses fantasmes.

Avec les premières échographies et la perception des mouvements actifs du fœtus, ce bébé imaginaire prend forme dans l'esprit des parents. Les interactions se font de plus en plus concrètes. Le fœtus, dont on commence à connaître le potentiel sensoriel, notamment auditif et tactile, devient un véritable interlocuteur pour la mère et indirectement pour le père. Ainsi ils le palpent, lui adressent la parole, le complimentent, le grondent avec tendresse quand il fait mal lors de ses mouvements. La connaissance du sexe, qui est souvent souhaitée par les parents, leur permet aussi de préciser, d'étoffer leurs rêves et leurs aspirations concernant leur bébé imaginaire.

La naissance représente un véritable bouleversement physique et psychique pour la femme et son fœtus. En quelques instants, après le travail de l'accouchement ou après une césarienne, ils sont séparés. Pour la société, la femme devient mère et le fœtus enfant.

Mais en réalité une femme, surtout primipare, ne devient pas vraiment mère aussi instantanément. Il lui faut pour cela d'abord parcourir avec son bébé un chemin plus ou moins long. Les premiers contacts charnels, les premières relations intimes, vont maintenir un certain état fusionnel propice à la richesse des interactions. Dès les premiers jours de vie, les compétences du nouveau-né, ses capacités sensorielles, tactiles, auditives, visuelles, olfactives, ses aptitudes à communiquer par le regard, la voix, les mimiques, vont induire chez la mère un sentiment d'amour, de satisfaction, de plénitude qui l'amènera à son tour à transmettre par les caresses, le regard, la voix, cette tendresse infinie qu'elle ressent. C'est ainsi que l'enfant va réellement « faire » sa mère. Celle-ci, parallèlement, investit son bébé, elle devient mère.

Par un jeu d'interactions permanentes, la mère et son enfant vont entrer en « résonance », vivre de manière « synchrone » durant les premières semaines de vie. La relation s'enrichit sans cesse. Pendant ce temps, le mari ou le compagnon ne reste pas inactif. Des interactions analogues, même si exprimées sur un mode différent, vont lui permettre de participer à

cet échange d'amour, de trouver sa place en bon équilibre relationnel dans le groupe. Il devient lui aussi véritablement le père de l'enfant.

## ■ Troubles de la relation mère-enfant

Si heureusement, cette longue chaîne relationnelle se déroule la plupart du temps sans heurts, naturellement, dans certaines situations elle peut se révéler d'une grande fragilité. À tout moment, à la suite d'un accident, d'un conflit, d'une complication, d'une déception, voire d'une simple erreur de puériculture, la magie de l'interaction peut ne plus se faire. Des risques alors existent pour que la relation psychoaffective entre les parents et l'enfant s'établisse avec difficulté, ou de façon déviante, se détériorant secondairement jusqu'au rejet, l'hostilité, l'indifférence, voire la maltraitance. C'est la raison pour laquelle la notion de prévention de ces relations doit faire partie des préoccupations de tous les intervenants médicaux ou paramédicaux durant ce parcours.

## ■ Prévention des troubles de la relation mère-enfant

### 4. Situations et signes d'alarme devant faire craindre des troubles de la relation mère-enfant

- **Histoire maternelle :**
  - Mère isolée :
    - aux conditions socio-économiques très défavorables ;
    - adolescente ;
    - maltraitée dans son enfance ;
    - psychiatrique ;
    - alcoolique ;
    - toxicomane.
  - Événement émotionnel grave : départ du partenaire, deuil, perte d'emploi.
  - Antécédent de décès néonatal au cours d'une grossesse précédente.
- **Histoire de la grossesse :**
  - Grossesse :
    - non désirée ;
    - cachée ;
    - pathologique.
  - Désir initial d'IVG.
- **Accouchement pathologique** particulièrement long ou douloureux, césarienne non prévue.
- **Problèmes liés à l'enfant :**
  - Erreur de prévision de sexe.
  - Malformation.
  - Transfert.
- **Premières relations :**
  - Désintérêt.
  - Intolérance aux cris de l'enfant.
  - Absence de volonté d'assurer les soins.
  - Phases d'agressivité.
- **Sortie de la maternité :**
  - Absence d'organisation au foyer pour l'arrivée du nourrisson.
  - Sortie précipitée ou refus de quitter la maternité.

\* X. Hernandez.

Le repérage des situations à risque doit être proposé selon les dernières recommandations, lors d'un entretien dit du 4<sup>e</sup> mois de la grossesse. Il faut insister sur l'importance d'un travail d'équipe allant de l'obstétricien au médecin de famille en passant par les sages-femmes, le pédiatre de maternité, les travailleurs sociaux, les psychiatres. En effet, seule une excellente communication entre tous ces professionnels permettra d'obtenir une cohérence dans l'approche des problèmes et ainsi la meilleure qualité d'accompagnement.

Cette prévention ne peut se baser sur quelques recettes toutes faites que l'on appliquerait dans toutes les situations. Chaque famille est un cas particulier, chaque être humain est unique avec ses problèmes, son histoire, ses capacités. Plusieurs qualités sont exigées de chaque intervenant à tous les niveaux :

- un maximum de compétences techniques obstétricales et pédiatriques ;
- une attention de tous les instants face aux problèmes humains et psychologiques ;
- une capacité d'accompagnement qui doit allier la tolérance, la compréhension, l'encouragement et la valorisation de la mère et de son enfant tout en tenant compte des différences de culture.

### Durant la grossesse

La guidance repose sur l'équipe obstétricale comprenant si possible une sage-femme se déplaçant au domicile, le médecin de famille et les services sociaux. Elle a pour but :

- d'éviter l'isolement moral et physique de la femme enceinte ;
- la déculpabiliser si besoin vis-à-vis de l'origine de la fécondation, vis-à-vis d'idées nocives envers le fœtus ;
- de valoriser ses qualités de future mère ;
- de l'aider à vivre une grossesse si possible détendue et reposée, au besoin par une aide matérielle ;
- de la soutenir face à tous les problèmes médicaux.

Dans certaines situations, il peut être spécialement important que le pédiatre intervienne avant la naissance pour expliquer une éventuelle prise en charge particulière du futur nouveau-né. C'est le cas des grandes prématurités prévisibles, des malformations de diagnostic anténatal, ou en cas de toxicomanie illicite ou licite (drogues de substitution) pour lesquels il a été bien démontré que le contact anténatal était particulièrement bénéfique.

### À la maternité

L'équipe obstétrico-pédiatrique doit :

- mettre en confiance la mère, la valoriser ainsi que son bébé ;
- l'aider si nécessaire dans son apprentissage des gestes de puériculture, afin d'aboutir à un retour au domicile après une autonomisation dans les capacités de soins au bébé, de telle façon que la crainte de ceux-ci n'entrave pas les liens de tendresse ;
- réaliser une observation attentive du comportement maternel afin de repérer les situations à risque de mauvaises relations ;
- savoir que chaque mot a son importance et que toute parole maladroite peut avoir un grand retentissement ;

- reconnaître, devant des difficultés initiales, la part d'une fatigue maternelle liée à l'accouchement sans porter de jugement prématuré.

Pour cela une maternité digne de ce nom ne doit se concevoir aujourd'hui qu'avec des chambres à un lit avec un coin aménagé pour le bébé, pour que la mère puisse à la fois vivre en intimité avec son bébé et avoir une vie sociale nécessaire à son épanouissement.

### Premier examen pédiatrique

C'est un des moments importants au cours du séjour :

- il doit se faire dans la chambre, au calme, en présence de la mère ;
- il répond d'abord à l'inquiétude maternelle qui la hante depuis le début de la grossesse : son enfant est-il bien formé, a-t-il tout ce qu'il faut, est-il en bonne santé ?
- il doit essayer de valoriser au maximum l'enfant auprès de sa mère, notamment en tentant de mettre en évidence ses compétences sensorielles, auditives, visuelles, tactiles, sa personnalité d'être humain.

### Le début de l'alimentation

Elle fait partie des moments privilégiés dans les relations parents-enfant. L'équipe soignante peut y jouer un rôle essentiel :

- en encourageant le choix de la mère quel qu'il soit, sein ou biberon ;
- en facilitant avec discrétion tous les aspects matériels d'organisation ;
- en gardant entre tous les membres de l'équipe une cohérence des discours vis-à-vis de cette alimentation ;
- en apaisant l'angoisse de chaque mère qui doute de ses capacités à pouvoir correctement alimenter son bébé.

### Séparation du nouveau-né de sa mère

Son incidence dans la relation mère-enfant est, bien sûr, considérable. Le *retentissement maternel* est multiple et souvent sévère :

- vide créé par la disparition brutale de l'être qui vivait dans son ventre,
- blessure narcissique par l'échec dans la réalisation de l'enfant parfait,
- sentiment de culpabilité vis-à-vis du problème de l'enfant,
- crainte du pire, angoisse de mort, de handicap,
- risque de désinvestissement, de rejet de l'enfant imparfait posant des problèmes.

Aussi cette séparation doit être, si possible, évitée dans un contexte de sécurité médicale maximale. Les transferts *in utero* vers des maternités de référence et la création des « unités kangourou » participent à ce principe. Ces dernières sont des unités d'hospitalisation des nouveau-nés au sein des maternités, parfois dans la chambre même de la mère, et comportant un personnel médical et soignant approprié et suffisant pour :

- garder les nouveau-nés à proximité de la mère ;
- réaliser des soins continus dans la chambre même de la mère ;
- permettre la poursuite de l'allaitement ;
- faciliter à la mère la participation aux soins.

Si pour des raisons médicales le transfert est indispensable, le rôle des soignants est alors essentiel dans la préservation des relations mère-enfant.

Avant le transfert : les responsables (pédiatres, SMUR) devraient montrer le bébé à sa maman, lui permettre de le toucher et l'apaiser par quelques paroles rassurantes.

Tant que la mère ne peut se déplacer :

- à la maternité, il faut :
  - informer de façon cohérente, donner des explications simples,
  - rassurer, déculpabiliser,
  - encourager et aider à l'allaitement maternel ;
- en pédiatrie, le père va avoir durant quelques jours un rôle essentiel. Il faut :
  - lui permettre l'accès auprès de son enfant à toutes les heures,
  - l'encourager à faire des photos,
  - lui donner des informations claires pour qu'il serve de relais entre l'enfant et sa mère.

Dès que la mère peut se déplacer dans l'unité de néonatalogie, l'équipe soignante doit avoir pour tâche de :

- lui présenter son bébé comme une véritable personne en essayant de faire abstraction de l'environnement technique ;
- lui donner des nouvelles autres que celles purement médicales ou techniques ;
- lui permettre de participer à certains soins et notamment à l'alimentation ;
- préparer le retour au domicile en s'assurant de la parfaite autonomie de la mère et de son enfant ;
- garantir un suivi médical.

## ■ Découverte d'une anomalie grave chez le nouveau-né

À l'heure actuelle, beaucoup de malformations sont dépistées avant la naissance, posant des problèmes médicaux et éthiques particuliers, nécessitant une prise en charge dans un milieu obstétrico-pédiatrique entraîné. Que l'anomalie soit découverte avant ou au moment de la naissance, les réactions des parents sont souvent identiques, seul bien sûr le contexte change. Nous n'envisagerons ici que la situation postnatale, la prise en charge en cas de découverte anténatale étant abordée par ailleurs (voir page 25).

Les sentiments successifs ressentis par les parents sont pratiquement toujours les mêmes, seules leur intensité et leur durée varient en fonction de leur personnalité, de leur histoire, de l'attitude de l'entourage. L'équipe médicale doit bien connaître ces réactions émotionnelles pour pouvoir au mieux adapter son attitude durant ce drame.

### Le choc initial entraîne une première réaction de rejet de l'enfant

- Il est lié à une blessure narcissique insupportable, à une douleur suraiguë.
- Il a pour conséquence une sidération mentale responsable d'une incapacité à percevoir des raisonnements.
- Il peut s'exprimer par un souhait de mort pour l'enfant, une agressivité envers l'équipe médicale.

### Dans un deuxième temps une phase d'abattement, de tristesse, mais aussi de questions va survenir

Les explications sont mieux comprises et une phase de reconstruction commence.

#### Phase de reconstruction

Elle commence alors avec une reconnaissance de l'enfant et l'élaboration de projets médicaux et familiaux.

Cette évolution aboutit à plusieurs situations :

- heureusement, le plus fréquemment, l'enfant est accueilli dans la famille qui se soude ;
- mais parfois l'enfant peut être rejeté au moins temporairement ;
- de plus le couple peut se désunir.

## ■ Attitude de l'équipe médicale

Informer et accompagner les parents, tel est le devoir de l'équipe médicale dans le but de les aider à accepter leur enfant différent, malade ou malformé, à l'investir et à formuler des projets pour sa vie aussi courte soit-elle, et ainsi favoriser l'établissement entre eux d'une relation de qualité.

C'est en démontrant par un dialogue permanent, une compétence professionnelle, une cohérence dans le discours, un humanisme dans le comportement, que l'équipe médicale peut rendre tolérable des soins très lourds, souvent indispensables, un pronostic vital et fonctionnel parfois incertain permettant ainsi aux parents d'espérer dans la vie et dans leur enfant.

Il arrive cependant que l'équipe médicale et en particulier les sages-femmes ou les obstétriciens, ressentent cette malformation comme un échec personnel du suivi de la grossesse. Elle doit cependant maintenir la communication, au-delà de toute culpabilisation.

#### Information des parents

Elle doit être :

- la plus précoce possible, dès qu'un diagnostic certain est établi, la malformation même sévère doit être rapidement montrée, la vision de l'anomalie étant souvent plus supportable que son imaginaire ;
- prudente dans le discours qui doit s'adapter aux capacités de réceptivité des parents, selon l'évolution psychologique. Ici encore l'influence du poids des mots peut être grande pour l'investissement de l'enfant ;
- humaine et chaleureuse, s'attachant aux éléments positifs du tableau clinique ;
- rigoureuse quant à la démarche purement médicale ;
- cohérente entre tous les membres de l'équipe ;
- facilitée par des relations privilégiées avec un interlocuteur qui peut être le pédiatre de maternité. Celui-ci doit représenter pour les parents à la fois le protecteur de l'enfant et celui qui saura éviter l'acharnement thérapeutique ;
- aidée également par l'intervention du médecin traitant, conseiller familial, qui connaît bien le groupe et en qui les parents accordent une confiance extrême.

#### Accompagnement des parents

Il se fait essentiellement par une présence et par le dialogue. La fuite du contact par l'équipe médicale peut gravement

retentir sur l'attachement des parents à l'enfant, par l'isolement et la détresse sans recours qu'elle engendre. L'écoute doit être permanente et tolérante, même vis-à-vis des propos les plus négatifs. Ce dialogue doit être maintenu également en cas de pronostic fatal et tout doit être fait pour faciliter la préparation au deuil de l'enfant dont la qualité est essentielle pour d'éventuels enfants à venir et leur relation future avec leurs parents.

Dans cet objectif, le dialogue doit être poursuivi après le décès pour permettre aux parents de revenir sur l'histoire de leur enfant, reprendre les détails manquants pour qu'aucune ombre ne persiste.

## ■ Suivi médico-social des nouveau-nés\*

Le suivi médical et social de tous les nouveau-nés sans exception est une nécessité absolue reconnue par la loi française qui, pour cela, a prévu :

- de la rendre en partie gratuite (trois consultations la première année);
- de la rendre obligatoire pour percevoir des prestations financières versées par l'État (allocations familiales);
- de fournir gratuitement un carnet de santé établi au nom de l'enfant où doivent être notées, au fur et à mesure, toutes les constatations importantes concernant la santé de l'enfant.

## ■ Suivi médico-social, pour qui ?

Tous les nouveau-nés sont concernés par ce suivi, certains groupes d'enfants méritant une surveillance plus particulière :

- les nouveau-nés chez lesquels un handicap ou une malformation est visible dès la naissance;
- les nouveau-nés dont l'histoire périnatale fait craindre la survenue ultérieure d'un handicap moteur sensoriel ou intellectuel;
- les nouveau-nés vivant dans un contexte familial socio-économique particulièrement défavorisé;
- mais également tous les nouveau-nés se présentant sans aucun problème apparent.

## ■ Suivi médico-social, pourquoi ?

Prévention, dépistage et accompagnement sont les buts essentiels d'une démarche de suivi médico-social.

### • Au plan médical pour :

- les soins d'hygiène et de puériculture des premiers mois comprenant la prévention des accidents de mort subite du nourrisson;
- les vaccinations;
- les troubles du développement somatiques;
- les anomalies des acquisitions motrices, sensorielles et intellectuelles.

### • Au plan psychologique et affectif pour :

- l'évaluation régulière des relations parents-enfants;
- le dépistage des troubles précoces du comportement;

- le repérage des enfants mal traités, négligés.

En cas de handicap existant à la naissance, ou apparaissant durant les premiers mois de vie, les objectifs sont :

- les soins et la rééducation afin de développer au mieux les potentialités de l'enfant handicapé;
- la prévention de la survenue d'un surhandicap, notamment psychologique ou orthopédique;
- l'orientation et l'aide à l'insertion;
- l'accompagnement familial pour aider les parents à investir leur enfant et à avoir un projet pour lui.

## ■ Grands principes du suivi médico-social

De nombreux intervenants sont susceptibles de participer au suivi d'un nouveau-né en fonction de son contexte, du médecin de famille au juge des enfants, en passant par les institutions spécialisées et les établissements hospitaliers. Quelques grands principes doivent guider tous ces intervenants :

- les mesures d'accompagnement doivent débuter très tôt afin d'avoir une politique de prévention précoce. Parfois, quand cela est possible, ces mesures commencent avant la naissance de l'enfant afin que toutes les éventuelles difficultés médicales ou organisationnelles puissent être préparées;
- un enfant est un tout comprenant des dimensions physiques et mentales que l'on ne peut isoler d'un contexte affectif, familial, social et économique;
- il ne faut jamais perdre de vue que c'est l'intérêt de l'enfant qu'il faut rechercher et parfois défendre;
- à partir du moment où il y a plus d'un intervenant, la qualité du suivi va dépendre :
  - de la coopération entre tous,
  - de la coordination des décisions,
  - de la circulation d'informations claires et complètes entre tous les participants du suivi d'un enfant, afin de trouver le meilleur soutien physique, moral et souvent également matériel et organisationnel pour un enfant et sa famille.

## ■ Intervenants du suivi médico-social

### Médecin de famille et pédiatre

L'un et/ou l'autre, ce sont souvent les seuls intervenants après la maternité pour les nouveau-nés a priori sans problème. Ils jouent dans tous les cas un rôle essentiel : admis au sein des familles, connaissant parfaitement celles-ci, ils sont bien placés pour évaluer les conditions affectives, sociales, économiques et matérielles dans lesquelles vit l'enfant.

Ils sont ainsi des acteurs essentiels :

- du dépistage et de la prévention chez le nouveau-né normal;
- du suivi des enfants handicapés ou à risque de l'être;
- de la prise en charge des problèmes socio-économiques et familiaux.

### Maternité

C'est le lieu où commence le suivi, et dans la mesure du possible il commence avant la naissance. Cela est plus particulièrement le cas pour les pathologies maternelles, psychiatriques ou liées à une toxicomanie, ou quand une pathologie néonatale

\* X. Hernandez.

est prévisible (prématurité, retard de croissance, malformation). Il est alors bon que le pédiatre ait un entretien avec la future mère, et évoque avec elle la prise en charge néonatale prévisible. Après l'accouchement, tout nouveau-né bénéficie d'au moins un examen pédiatrique gratuit. Nous avons vu le rôle essentiel de l'équipe soignante dans l'évaluation de la relation mère-enfant. C'est à la maternité qu'est remis le carnet de santé dûment rempli avec les informations concernant la grossesse, l'accouchement, les premiers jours de vie, auquel est adjoind une plaquette de conseils aux parents concernant les soins élémentaires de puériculture. Un certificat de santé, dit du 8<sup>e</sup> jour, contenant les informations épidémiologiques, est rempli par le médecin. Une partie de ce certificat doit être envoyée à la caisse d'allocations familiales pour pouvoir continuer à bénéficier de l'allocation jeune enfant.

### Service départemental de protection maternelle et infantile : PMI

Son rôle et son fonctionnement sont définis par une circulaire ministérielle du 16 mars 1983 et la loi du 18 décembre 1989 du livre du Code de la santé publique qui place ce service sous l'autorité du président du conseil général et sous la responsabilité d'un médecin. Il comprend des personnels qualifiés notamment dans le domaine médical, paramédical, social et psychologique.

En matière de suivi postnatal, son rôle comporte :

- des visites postnatales au domicile réalisées par des infirmières-puéricultrices ;
- des consultations infantiles ;
- des bilans de santé en écoles maternelles ;
- le contrôle des modes de garde d'enfants, notamment en donnant l'agrément des assistantes maternelles ;
- le contrôle de la réalisation et la surveillance des crèches et des haltes-garderies ;
- la participation aux actions de prévention et de surveillance des enfants mal traités ;
- le recueil d'informations en épidémiologie et en santé publique à l'aide de certificats de santé établis au 8<sup>e</sup> jour, aux 9<sup>e</sup> et 24<sup>e</sup> mois.

Le financement du service départemental de PMI est entièrement assuré par le département et son conseil général.

### Centres d'action médico-sociale précoce : CAMSP

Ils ont été créés par la loi du 30 juin 1975. Ils ont une double mission :

- de dépistage et de traitement des enfants âgés de moins de 6 ans, suspects ou atteints d'un handicap sensoriel, moteur ou mental en vue d'une adaptation sociale et éducative dans leur milieu naturel et avec la participation de celui-ci ;
- de guidance familiale permettant aux parents d'investir leur enfant et d'avoir un projet pour lui et de se sentir compétent à son égard.

Afin de maintenir une continuité dans l'accompagnement ils sont même susceptibles d'intervenir en anténatal.

Ces centres sont en principe polyvalents, mais peuvent être spécialisés notamment dans un déficit sensoriel. Ils sont composés d'une équipe pluridisciplinaire comportant pédiatre, psychiatre, psychologue, assistante sociale, etc. Leur financement est assuré à 80 % par les caisses de Sécurité sociale et à 20 % par le département.

### Services d'éducation spécialisée à domicile : SESAD

Ces services sont basés soit au niveau des centres de rééducation, soit au niveau des CAMSP. Il s'agit d'équipes mobiles qui interviennent au niveau des lieux de vie de l'enfant (domicile, gardienne, crèche, etc.) quand un besoin de prise en charge spécialisée, précoce s'avère nécessaire, notamment en cas de trouble du développement moteur.

### Services hospitaliers de pédiatrie et de néonatalogie

Ils sont bien sûr partie prenante dans le suivi médico-social des enfants présentant un handicap dès la naissance, ou ayant présenté une pathologie périnatale.

Le service de néonatalogie, auquel les parents sont souvent très attachés, doit jouer un rôle essentiel dans la surveillance des nouveau-nés à risque durant les premiers mois de vie jusqu'à l'établissement du diagnostic de normalité sensorimotrice ou du handicap. Les liens de confiance tissés avec l'équipe soignante au cours de la pathologie néonatale peuvent être très utiles pour accompagner les familles dans la prise de conscience progressive d'un handicap. Ce suivi est bien sûr par ailleurs nécessaire au service de néonatalogie pour l'évaluation des résultats de sa propre activité médicale.

### Tribunal des enfants

Tous les intervenants cités plus haut peuvent être amenés à signaler au juge des enfants une situation qui met en danger la santé physique et morale d'un enfant en cas de mauvais traitement ou de négligence grave. Le juge a les moyens à la fois matériels et légaux de faire mener des enquêtes sociales très approfondies. Il peut, selon les cas :

- prendre une ordonnance de placement provisoire en confiant l'enfant au service de l'aide sociale à l'enfance (ASE) ;
- prendre une mesure d'assistance éducative en milieu ouvert (AEMO) à l'aide d'éducateurs spécialisés et d'assistantes sociales.

### En conclusion

Un suivi médico-social de qualité implique deux notions essentielles :

- les problèmes de santé des enfants sont indissociables du contexte social, familial dans lequel ils évoluent ;
- de bonnes relations entre tous les intervenants, notamment médicaux : praticiens libéraux, service de PMI, services hospitaliers, etc., permettent une optimisation de ce suivi médico-social.

## 5. Associations de parents

Ces associations regroupent le plus souvent les parents autour d'un handicap précis : mucoviscidose, trisomie 21, infirmité motrice cérébrale, etc. L'information et le soutien qu'elles sont susceptibles d'apporter à une famille prenant connaissance du handicap de leur enfant peuvent être considérables. Il est important de les faire connaître aux parents dont l'enfant a une anomalie qui vient d'être découverte.

Quelques associations :

ANPEDA : Association nationale des parents d'enfants déficients auditifs, 10, quai de la Charente, 75019 Paris.

UNISDA : Union nationale pour l'insertion des déficients auditifs, 17-39, rue Saint-Sébastien, 75011 Paris.

FFAPI (ASITP) : Fédération française autisme et psychose infantile, 8, rue Etex, 75018 Paris.

Association française des diabétiques, 14, rue Clos, 75020 Paris.

AFH : Association française des hémophiles, 6, rue Alexis Cabanel, 75015 Paris.

ANIMC : Association nationale des infirmes moteurs cérébraux, 41, rue Duris, 75020 Paris.

UNAPEI : Union nationale des associations de parents d'enfants inadaptés, 15, rue Coysevox, 75876 Paris Cedex 18.

AFLM : Association française de lutte contre la mucoviscidose, Tour Ancôme, 82, bd Masséna, 75013 Paris.

AFDM : Association française contre les dystrophies musculaires. Association d'actions et de recherches sur les myopathies, 5, rue des Bains, 02400 Château-Thierry.

APF : Association des paralysés de France, 17, bd Auguste Blanqui, 75013 Paris.

AFP : Association française des polyarthritiques, 41, rue Monge, 75005 Paris.

AIDES : Fédération nationale des associations d'information et d'aide aux malades du sida, 6, cité Paradis, 75010 Paris.

FNAPEDEV : Fédération nationale des associations de parents d'enfants déficients visuels, 28, place Saint-Georges, 75009 Paris.

AFM, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris.

Hidden page



# 2

# L'ENFANT NORMAL

**Chapitre 5** Un être en voie de développement, 75

**Chapitre 6** Un sujet à risques, 127

**Chapitre 7** Surveillance de l'enfant normal : prévention des risques, 151

Hidden page

# Un être en voie de développement

## Plan du chapitre

Croissance et développement . . . . .	75
Apports nutritionnels conseillés et alimentation du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent . . .	89
Médecine scolaire . . . . .	102
Loisirs, sports, soleil . . . . .	105
Guide de l'examen clinique . . . . .	115
Sémiologie des examens de laboratoire les plus utilisés en pédiatrie . . . . .	123

La particularité essentielle de la pédiatrie est qu'elle concerne un être en voie de développement. Ce développement est à la fois quantitatif (croissance, poids, taille, périmètre crânien, capacités intellectuelles) et qualitatif (maturation), transformant le corps et l'esprit d'un enfant en ceux d'un adulte. Croissance et maturation portent sur les caractères somatiques, psychomoteurs ou intellectuels et affectifs souvent artificiellement dissociés et en fait étroitement interdépendants.

Croissance et développement nécessitent une réponse adéquate à des besoins nutritionnels (développement somatique) et d'environnement (parental, éducatif, ou de loisirs) pour le développement psychomoteur et affectif.

La couverture de ces besoins permet une croissance et un développement optimaux normaux en regard desquels doit se situer l'interprétation des données cliniques et paracliniques apportées par les examens successifs de l'enfant aux différents âges de la vie.

L'enfant normal est aussi un sujet à risques : carences nutritionnelles et risques infectieux à l'origine d'une très lourde mortalité dans le monde ; risques de handicaps souvent induits par une pathologie anté- ou périnatale ; risques de l'environnement.

Intervenant dans la morbidité et la mortalité des enfants « vulnérables ou victimes ».

Quatre objectifs prioritaires pour l'enfant normal ont été reconnus dans tous les pays du monde :

- nutrition ;
- vaccinations ;
- éducation ;
- protection contre les risques de l'environnement.

Dans ce contexte se situe la place des institutions de prise en charge et de prévention nécessaires à la protection de tout enfant « normal ».

## ■ Croissance et développement\*

Le terme de « développement » désigne l'ensemble des phénomènes qui participent à la transformation progressive de l'être humain depuis la conception jusqu'à l'âge adulte.

• Le **développement physique** est la résultante d'un processus de croissance et d'un processus de maturation.

La croissance somatique est l'augmentation en taille, en poids, en surface ou en volume, suivant les cas, des différentes parties du corps et de tous les organes et tissus qui le composent.

La maturation représente, plus qu'un processus de multiplication, un perfectionnement des structures et des fonctions dans l'évolution vers l'état adulte (exemple : maturation dentaire, sexuelle, neuromotrice...).

• Le **développement psychique** intéresse divers secteurs qu'il est artificiel de séparer sinon pour des raisons didactiques et pratiques. C'est ainsi que l'on peut distinguer un développement moteur, sensoriel, cognitif, affectif et social en fait interdépendant et communément dénommé développement psychomoteur.

## ■ Développement somatique

Les facteurs intervenant dans le développement somatique sont (fig. 5.1, voir page suivante) :

- génétiques et raciaux : la taille des enfants est à évaluer en fonction de la taille des parents ;
- nutritionnels : petites tailles liées aux carences nutritionnelles ;
- endocriniens : les hormones qui interviennent en premier lieu dans les mécanismes de régulation exécutant des programmes « génétiques » sont :
  - avant tout l'hormone de croissance (GH) (croissance staturale),
  - mais aussi les hormones thyroïdiennes et sexuelles (maturation) ;
- psychoaffectifs : un environnement très défavorable peut être responsable de certains nanismes dits « psychoaffectifs ».

En pratique :

- la croissance est évaluée par les mensurations de la taille, du poids, du périmètre crânien, et par l'examen de la dentition et de l'ossification ;
- il existe normalement une harmonie entre ces divers paramètres.

Les moyens d'étude de la croissance sont décrits ci-après.

## Courbes de croissance

Les paramètres habituellement évalués (poids, taille, périmètre crânien) doivent être mesurés :

- tous les mois jusqu'à 6 mois ;
- tous les deux mois jusqu'à 1 an ;
- puis de façon plus espacée (une à deux fois par an).

Les courbes de croissance ainsi obtenues permettent :

- d'une part de comparer un enfant à la moyenne de son âge ;
- d'autre part d'apprécier la dynamique de sa croissance propre (vitesse de croissance).

\* A. Bourrillon.

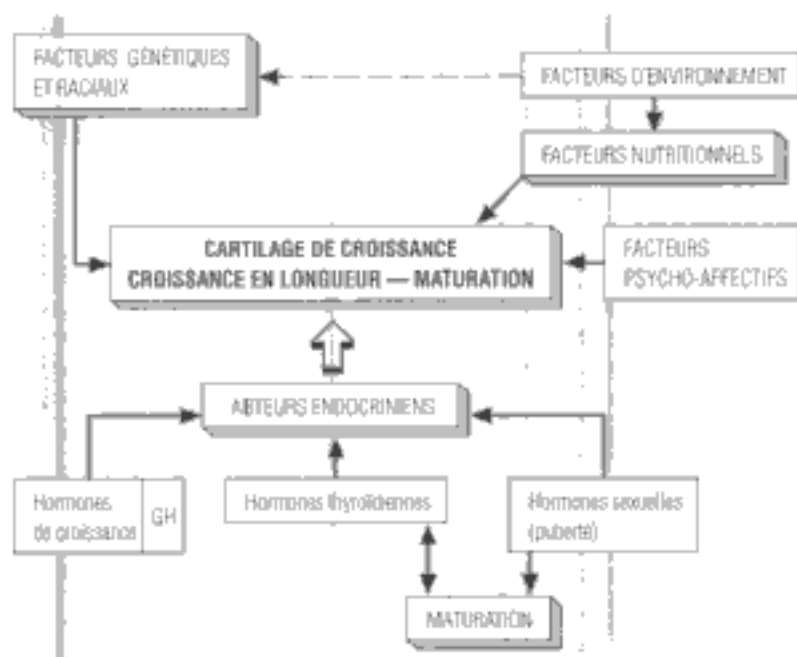


Figure 5.1. Schéma du développement somatique de l'enfant.

Le périmètre crânien [PC] augmente de 12 cm la première année dont 5 cm au cours des 3 premiers mois. On peut, au cours de cette période, le relier à la taille [T] en fonction de la formule :

$$PC = \frac{T}{2} + 10 \pm 1 \text{ cm}$$

Exemple, à la naissance :

$$PC = \frac{50}{2} + 10 \pm 1 = 35 \text{ cm} + (\pm 1 \text{ cm})$$

Le périmètre crânien sera de 50 cm à 4 ans et ne s'accroîtra jusqu'à l'âge adulte que de 5 à 6 cm environ.

Les courbes exprimées en écarts-types ou déviations standards ou DS sont les plus utilisées en France.

Les mensurations obtenues sur une population d'enfants de même âge se répartissant, pour un sexe et une ethnie donnés, selon une courbe de Gauss symétrique à une moyenne ou médiane. Les déviations standard se déterminent autour de cette moyenne : les limites des variations normales se situent entre  $-2$  et  $+2$  DS [95 % des individus].

Les représentations graphiques habituelles en France sont les courbes de Sempé [fig. 5.2].

Les données obtenues peuvent également être chiffrées en percentiles. Pour un paramètre donné, on peut faire une évaluation chez cent enfants du même âge, de même sexe, de même ethnie, classés par ordre croissant (la médiane se situant au 50<sup>e</sup> percentile) : 50 % des enfants se situent au-dessus de cette médiane et 50 % au-dessous de celle-ci. Une population normale [94 %] se situerait entre le 3<sup>e</sup> et le 97<sup>e</sup> percentile. Cette méthode de référence apparaît la plus appropriée pour le poids.

Au cours des examens habituels de l'enfant on devra en l'absence de courbes de croissance se souvenir de quelques chiffres repères (tableau 5.1).

Tableau 5.1. Repères de croissance (chiffres moyens).

Âge	Poids kg	Taille [T] cm	Périmètre crânien
Naissance	Poids normal [PN] = 3,5	Taille normale [TN] = 50	35
3 mois	6-7 [PN x 2]	60	40
9 mois	8-9	70	45
1 an	10 [PN x 3]	75	47
4 ans	16	100 [TN x 2]	50

### Vitesse de croissance

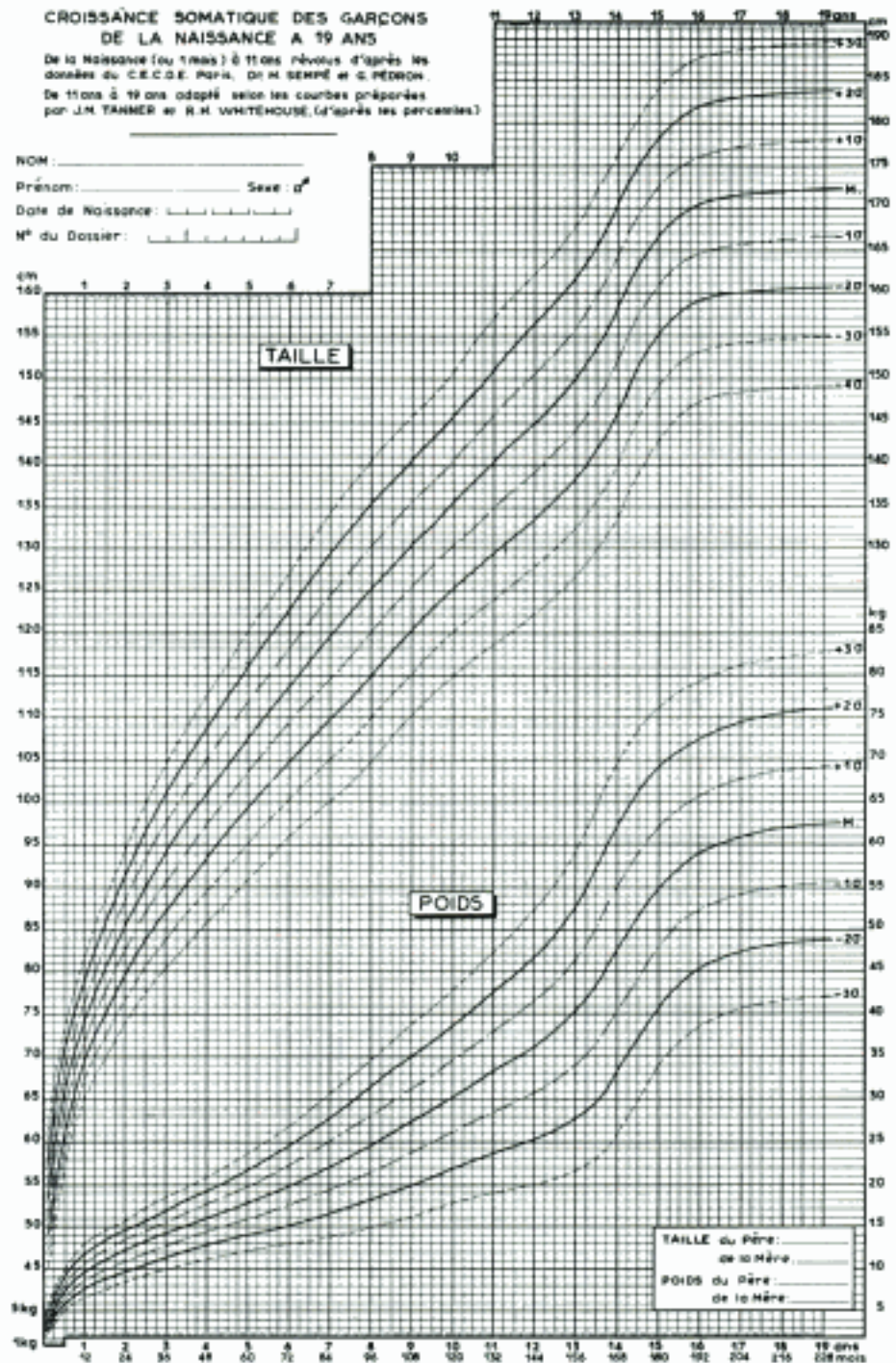
La vitesse de croissance est le gain de croissance obtenu en un temps donné : elle est exprimée en cm/an. Elle n'est pas constante et varie en fonction de l'âge [fig. 5.3, voir page 78] :

- elle est rapide de 0 à 4 ans (50 cm à la naissance, 100 cm à 1 an) ;
- elle est linéaire ensuite (5 à 6 cm par an) de 4 ans au début de la puberté ;
- elle est accélérée en cours de puberté ;
- elle diminue au terme de celle-ci.

Une telle appréciation permet de définir les vitesses de croissance normales, accélérées ou ralenties.

Chaque organe n'a pas la même vitesse de croissance [fig. 5.4 et 5.5, voir pages 78-79] :

- la croissance du cerveau est très rapide dans la première année de vie et est presque terminée à l'âge de 5 ans. Les fontanelles et les sutures sont des déhiscences qui permettent la non-entrave par la boîte crânienne de la croissance cérébrale. La fontanelle antérieure, losangique, située entre les angles frontaux et pariétaux, est la plus facile-



**Figure 5.2.** Courbe de croissance somatique.

ment palpable (2 à 3 cm de diamètre). Elle se ferme habituellement entre les âges de 8 et 24 mois (moyenne 1 an). Fontanelles et sutures s'ossifient lorsque la croissance cérébrale est terminée;

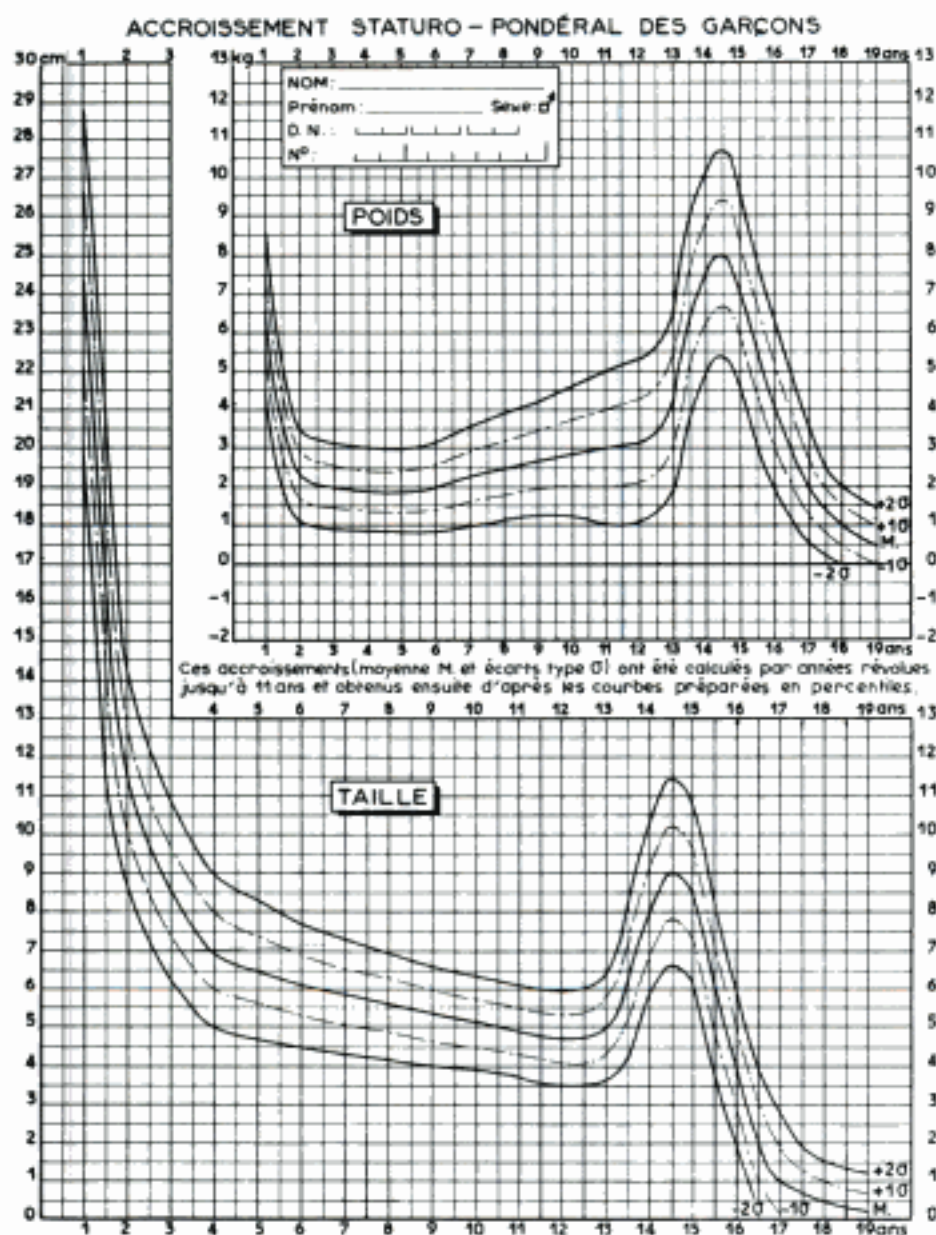
- les membres ont une croissance plus rapide avant la puberté;
- le rachis a une croissance importante à la fin de la puberté (incidence sur le pronostic des scolioses);
- les gonades se développent à la période pubertaire.

### Index de maturation

#### Âge osseux

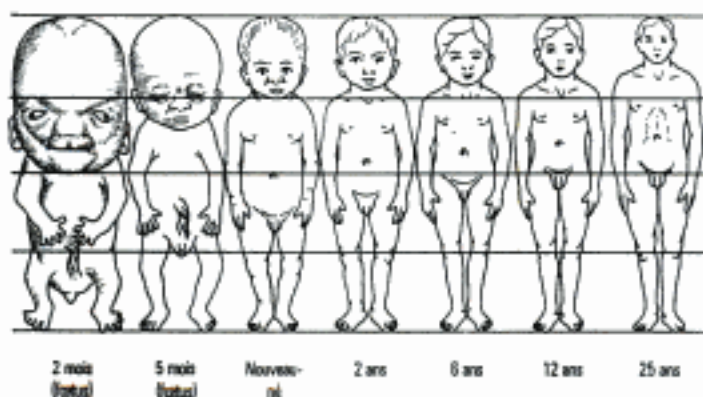
Il est le plus utilisé.

La maturation du cartilage de croissance est évaluée par l'étude du nombre et de la dimension des points d'ossification : cartilages épiphysaires ou des os courts (carpel). La méthode de Greulich et Pyle qui utilise la référence d'un



**Figure 5.3.** Courbe de vitesse de croissance.

**Figure 5.4.** Évolution des proportions du corps de l'enfant (extrait de *Développement et maladies de l'enfant*, B. Grenier, Masson, 1996).



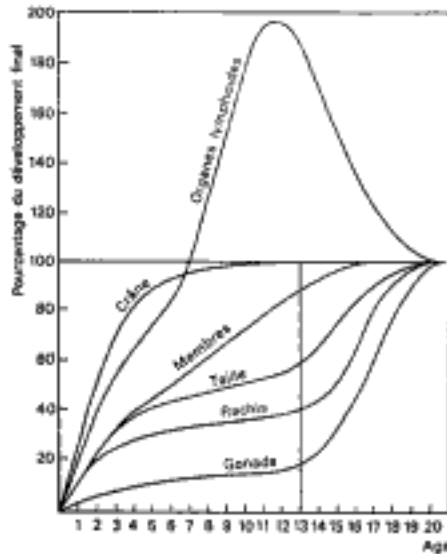


Figure 5.5. Développement relatif de quelques segments, organes et tissus au cours de la croissance [extrait de *Développement et maladies de l'enfant*, B. Grenier, Masson, 1996].

examen radiologique de la main (gauche) à un atlas permet une évaluation facile de la maturation moyenne pour chaque âge.

Trois données chiffrées seront ainsi comparées au cours du développement de l'enfant :

- l'âge chronologique (AC) est l'âge réel calculé en fonction de la date de naissance;
- l'âge statural (AS) est l'âge estimé à partir de la taille;
- l'âge osseux (AO) est l'âge évalué à partir du niveau de maturation osseuse.

■ Chez l'enfant normal : âge chronologique = âge statural = âge osseux.

### Maturation dentaire

Elle est plus difficile à évaluer.

Schématiquement, il existe deux dentitions :

- la première dentition, provisoire, entre 6 et 30 mois (20 dents). À 30 mois, l'enfant a ses dents de lait;
- la deuxième dentition, définitive, entre 6 et 12 ans (28 dents) + 4 dents de sagesse (inconstant).

■ Dans les structures pathologiques, il faut accorder une grande importance à l'évaluation longitudinale de la maturation chez un individu donné.

### Maturation pubertaire

La puberté est la dernière étape du développement somatique. Elle transforme l'enfant en un adulte capable de reproduction.

Sa description, son contrôle et son évaluation doivent être connus.

Elle a comme conséquence :

- une accélération de la vitesse de croissance staturale;
- des modifications psychologiques (voir page 664).

## ■ Développement psychomoteur\*

### Développement neurologique du nouveau-né

L'évaluation du développement neurologique du nouveau-né à terme normal [voir page 16] met en évidence différentes acquisitions concernant en particulier :

- le tonus :
  - avec une hypertonie physiologique let symétrique des membres en flexion,
  - et une hypotonie de l'axe (la tête, même freinée, tombe au tiré-assis);
- la gesticulation spontanée globale est faite de mouvements de flexion-extension;
- les réflexes archaïques (Moro, grasping, allongement, marche automatique) sont tous acquis;
- l'orientation vers la lumière douce est possible (l'enfant en position verticale dans les bras);
- le rythme de sommeil est d'environ 21 h sur 24 h.

### Développement psychomoteur du nourrisson

(1 mois-2 ans) (fig. 5.6 à 5.10, tableau 5.II, voir pages 80-81)

Il conduit habituellement à considérer quatre grands types d'acquisitions :

- les acquisitions motrices et posturales (tonus);
- les acquisitions manuelles (préhension et graphisme);
- les acquisitions du langage (compréhension et expression);
- les acquisitions oculomotrices et réactionnelles.

Un développement psychomoteur normal, bien que variable d'un enfant à un autre, est harmonieux dans ces acquisitions.

Un retard de développement psychomoteur peut être global, portant sur tous les types d'acquisitions, ou ne concerner qu'une seule d'entre elles.

Les acquisitions motrices et posturales se caractérisent au cours du développement d'un nourrisson d'âge inférieur à 2 ans par :

- la réduction de l'hypertonie des membres (avec extension successive des membres supérieurs puis inférieurs);
- le renforcement du tonus axial depuis la tête vers les pieds. Ces acquisitions conditionnent l'acquisition des postures et la gesticulation spontanée (fig. 5.11 et 5.12, voir page 81).

### Tonus des membres

Le tonus passif des membres est chiffré par la mesure d'angles segmentaires, chez un enfant couché sur le dos. Les angles vont progressivement s'ouvrir.

- **Angle des adducteurs** : angle formé par les deux jambes en extension : il est à la naissance de 30° et > 70° à 6 mois.
- **Talon-oreille** : manœuvre visant à relever les membres inférieurs réunis sur la ligne médiane pour atteindre l'oreille :
  - angle de 100° chez un enfant de 2 mois;
  - angle de 150° chez un enfant de 9 mois.

\* A. Bourrillon.

## ■ ■ ■ Exemple d'acquisition psychomotrice



**Figure 5.6.** Nourrisson tenant assis [7-8 mois] de façon durable.



**Figure 5.7.** Pince pouce-index [9 mois].



**Figure 5.8.** Bonne préhension des deux mains (initiative aux jeux), 9-10 mois.



**Figure 5.9.** Réaction à la pulsion latérale du tronc ou parachute latéral [6-8 mois].



**Figure 5.10.** Premiers pas [12-15 mois].



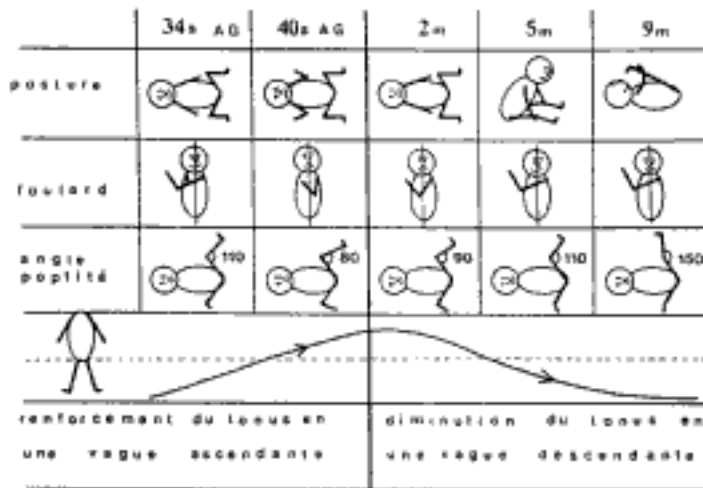


Figure 5.11. Évolution du tonus passif au cours du dernier trimestre de la gestation et de la première année de vie.

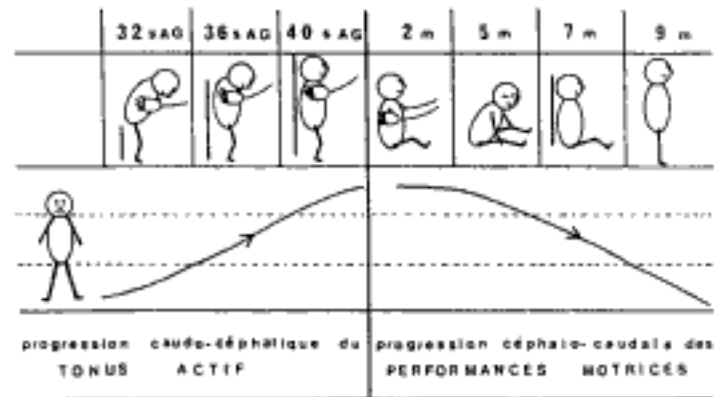


Figure 5.12. Évolution du tonus actif au cours du dernier trimestre de la gestation et de la première année de vie.

Tableau 5.11. Principales étapes du développement psychomoteur de l'enfant (synthèse) (d'après A.J. Capute et R.F. Biehler, *Pediatric Clinics of North America*, 1973, 20, 1, 8, 16 et C. Billard, *La Pratique médicale*, Masson, 1986, 11).

Âge	Développement moteur	Activités : préhension, graphisme	Langage	Oculomotricité, comportement relationnel
1 mois	Sur le ventre, soulève la tête	Serre le doigt, introduit la main	- Fait des bruits de gorge - Se calme au bruit de la voix	Fixe son regard sur l'examineur et le suit des yeux transitoirement
3-4 mois	- En position assise : tient sa tête droite - Sur le ventre, s'appuie sur les avant-bras, les jambes en extension (4 mois)	- Les mains sont ouvertes et tiennent un hochet d'un mouvement volontaire - Commence à attraper les objets	- Vocalise de façon prolongée	- Sourit à l'examineur - Tend la main et les bras vers une personne ou un objet - Tourne la tête quand on l'appelle
6-7 mois	- Tient assis sans soutien un court instant - Se retourne du dos sur le ventre	Passé l'objet d'une main dans l'autre, porte ses pieds à la bouche	- Vocalise plusieurs syllabes - Fait des roulades - Répète « ma-ma »	- Distingue les visages familiers et est inquiet devant un étranger - Participe : « coucou, le voilà » (8 mois)
1 an	Marche seul (12-15 mois) ou tenu par la main	- Lance les objets - Donne un objet sur ordre - A une préhension fine pince pouce-index (9 mois)	- Dit 3 mots dont au moins un a une signification autre que « papa-maman » - Imité « au revoir » (10 mois) - « non » (9-10 mois) - Comprend les ordres simples	- Aide quand on l'habille - Répète ce qui fait rire
2 ans	- Court sans tomber, monte et descend seul l'escalier - Donne sur ordre un coup de pied dans un ballon	- Tourne les pages d'un livre - Imité un trait	- Comprend parfaitement - Fait des phrases de 2 à 3 mots - Montre les parties du corps sur une poupée - Se nomme par son prénom	- Aide à ranger ses affaires - Joue en compagnie d'autres enfants
3 ans	Fait du tricycle	Imite le rond	Peut raconter une petite histoire	Prête ses jouets et joue avec d'autres

• **Angle poplité** : c'est l'angle formé par la jambe et la cuisse (mesure sur les deux cuisses fléchies latéralement sur le bassin) :

- angle de 100° chez un enfant de 2 mois ;
- angle de 160° chez un enfant de 9 mois.

• **Angle de dorsi-flexion du pied** : c'est l'angle formé par le dos du pied et la face antérieure de la jambe (manœuvre faite successivement des deux côtés sur la jambe maintenue en extension par une main posée sur le genou). Cet angle de 0° chez le nouveau-né à terme ne dépasse pas 60° au cours de la première année de vie.

• **Manœuvre du foulard** : elle est réalisée en saisissant la main de l'enfant et en tirant le bras vers l'épaule opposée. On observe alors la position du coude par rapport à la ligne médiane (ombilic).

Trois positions sont possibles :

- le coude n'atteint pas la ligne médiane ;
- le coude atteint la ligne médiane ;
- le bras entoure le cou sans résistance perçue des muscles de l'épaule (fig. 5.11).

## Tonus du tronc

### Tonus passif

Le tonus passif de l'axe corporel peut être apprécié en particulier par la flexion ventrale du tronc. Cette manœuvre est réalisée en saisissant avec les deux mains les jambes fléchies et le bassin de l'enfant pour tenter de les rapprocher de la tête en obtenant une incurvation maximale du tronc. La flexion passive du tronc est normalement possible mais peu ample.

### Tonus actif

Le tonus actif de l'axe peut être évalué par la manœuvre du tiré-assis. Cette manœuvre vise à empaumer les épaules d'un enfant couché sur le dos et à le conduire en position assise :

- chez le nouveau-né : la tête peut être maintenue quelques secondes dans l'axe du tronc avant que celle-ci ait une chute ;
- entre 2 et 4 mois : la tête d'un enfant maintenu assis demeure stable dans l'axe de façon durable.

Entre 5 et 6 mois, on évalue l'acquisition de la tenue assise avec appui des bras en avant traduisant la progression du renforcement du tonus axial.

Aux âges de 8 et 9 mois, la tenue assise sans appui est possible.

Le redressement global des membres inférieurs et du tronc chez un enfant maintenu en position verticale :

- est présent au cours des deux premiers mois, même si les genoux demeurent en demi-flexion (hypertonie des fléchisseurs) ;
- disparaît ensuite ; aucune station debout ni automatique ni volontaire.

Le renforcement du tonus axial et la réduction de l'hyperflexion des membres inférieurs permettent d'obtenir, au cours du développement chez un enfant maintenu en position debout :

- vers 7-8 mois : une succession rapide d'extensions puis de flexions (stade du sauteur) ;
- vers 9-10 mois : la tenue stable debout sans appui ;
- vers 11-12 mois : la tenue debout sans appui, pieds fermement posés sur le sol sans « ciseaux ».

## Gesticulation spontanée

La gesticulation spontanée suit de façon parallèle l'évolution normale du tonus :

- vers 2 mois : position côtés → dos ;
- vers 3 mois : redressement de la tête et du tronc en décubitus ventral ;
- vers 6 mois : se retourne seul ;
- vers 7 mois : s'assied ;
- vers 8 mois : rampe ;
- vers 10-11 mois : se met debout ;
- entre 12 et 18 mois : marche.

L'absence de marche indépendante après 18 mois est habituellement pathologique.

## Préhension

- Entre 2 et 3 mois : approche de l'objet.
- Entre 3 et 4 mois : ouverture de la main.
- Entre 4 et 7 mois : abord des objets « raide », « palmaire » ; « ratissage ».
- Entre 6 et 7 mois : passage des objets d'une main dans l'autre ; objets portés à la bouche.
- À 9 mois : préhension pouce-index.
- À 1 an : lâcher volontaire des objets.
- À 2 ans, superpose les objets et motricité symétrique des 4 membres.

## Acquisitions du langage

- Premiers mois : gazouillis, vocalises.
- Vers 7-9 mois : sons syllabiques : « papa-maman ».
- Vers 9-15 mois : jargon ; 3 à 5 mots.

## Acquisitions oculomotrices

- À 1 mois : suit transitoirement du regard.
- À 3 mois : suit latéralement à 180°, convergence haut-bas ; coordination oculo-manuelle.
- À 6 mois : orientation au son.

## Réflexes archaïques, ostéotendineux – Réactions posturales

Réflexes archaïques : (voir page 19)

Le grasping, le réflexe de Moro (complet à la naissance s'il y a adduction + extension + cri) et la marche automatique, normalement présents à la naissance, disparaissent à des âges variables au cours des premiers mois de la vie (exemple : marche automatique à 3 mois).

Leur persistance au-delà de 5 mois doit être considérée comme pathologique.

### Réflexes ostéotendineux

Les réflexes ostéotendineux (bicipital ; rotulien), obtenus par la percussion de l'index de l'examineur sur le tendon concerné, seront acquis au cours des premiers mois de vie.

### Réactions posturales

Les réactions posturales aux pulsions sont également liées de façon étroite au développement :

- réaction aux pulsions latérales du tronc : une brusque poussée latérale à la hauteur de l'épaule d'un enfant, ayant

acquis une station assise stable, conduit celui-ci à étendre le bras du côté opposé pour parer la chute (acquisition entre 6 et 8 mois);

- parachute (ventral ou latéral) : l'enfant, maintenu contre l'examineur en suspension ventrale, est projeté brusquement, tête en avant, vers le plan de l'examen. On observe alors un mouvement brusque d'extension des membres supérieurs et des mains comme si l'enfant voulait se protéger d'une chute (acquisition entre 7 et 9 mois).

L'asymétrie des deux manœuvres est un appont très précoce au diagnostic d'hémiplégie fruste.

### Autres paramètres intégrés au développement psychomoteur

#### Rythmes

- Le **nombre des repas** est :
  - à 1 mois de 6 à 7;
  - à 2 et 4 mois de 5;
  - au-dessus de 4 mois de 4.
- Le **nombre d'heures de sommeil** est :
  - à 2 mois de 18;
  - à 4 mois entre 15 et 16;
  - à 9 mois entre 14 et 15 (12 heures la nuit plus une sieste).
- La **propreté - continence** est en fait très variable :
  - diurne entre 1 et 3 ans;
  - nocturne entre 2 et 5 ans.

#### Développement affectif et social

Les premiers mois, ce développement répond aux critères suivants :

- satisfaction des besoins digestifs;
- importance des contacts physiques : cutanés (besoin d'être tenu, bercé, manipulé); rôle apaisant de la voix des parents;
- passage progressif d'une relation de dépendance absolue à un certain degré d'autonomie et à une reconnaissance de la mère, du père et des autres.

Au deuxième semestre (8<sup>e</sup>-9<sup>e</sup> mois), le nourrisson connaît l'angoisse de la séparation maternelle.

■ **Rôle essentiel de la mère tout au long de cette première année.**

### Développement psychomoteur de l'enfant d'âge préscolaire (2 à 6 ans)

#### Perfectionnement des acquisitions antérieures

Cette maturation concerne en particulier :

- La **motricité** :
  - à 24 mois : l'enfant fait du tricycle, monte un escalier seul, sait donner un coup de pied dans un ballon;
  - à 30 mois : il fait de la bicyclette, pratique des sports de neige.
- La **préhension** :
  - au-dessus de l'âge de 12 mois : il utilise des objets (cubes) pour jeux;
  - au-dessus de l'âge de 18 mois : il est autonome pour manger seul.
- Le **graphisme** est acquis :
  - entre 24 et 30 mois : il imite un trait vertical, horizontal, fait des gribouillis;

- à 3 ans : il sait faire un rond, une croix;
- à 4 ans : il fait un carré;
- à 5 ans : ses dessins sont variés.

#### Langage

- **Expression** :
  - à 18 mois : l'enfant sait dire 10 à 12 mots, il s'exprime dans un jargon;
  - à 2 ans : il dit 100 mots et plus, des courtes phrases, s'exprime par « je ».
- **Compréhension** : à 18 mois, il répond à des ordres, identifie des objets.

#### Dates repères du développement psychomoteur du nourrisson normal

• Sourire relationnel	4 à 6 semaines
• Tenue stable de la tête	3 mois
• Préhension :	
- Début	4-6 mois
- Pouce-index	9 mois
• Station assise sans appui	8-9 mois
• Station debout avec appui	9-10 mois
• Station debout sans appui	1 an
• Marche	12-18 mois

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- AMEL-TISON C., GRENIER A., *La surveillance neurologique au cours de la première année de la vie*, Masson, Paris, 1985.  
 GRENIER A., *La motricité libérée du nouveau-né*, Médecine et Enfance, Paris, 2000.

#### Développement psychoaffectif du petit enfant\*

L'approche globale de l'enfant doit être considérée comme une des conquêtes majeures de la pédiatrie des trente dernières années, au même titre que les progrès de la connaissance en pathologie et en thérapeutique.

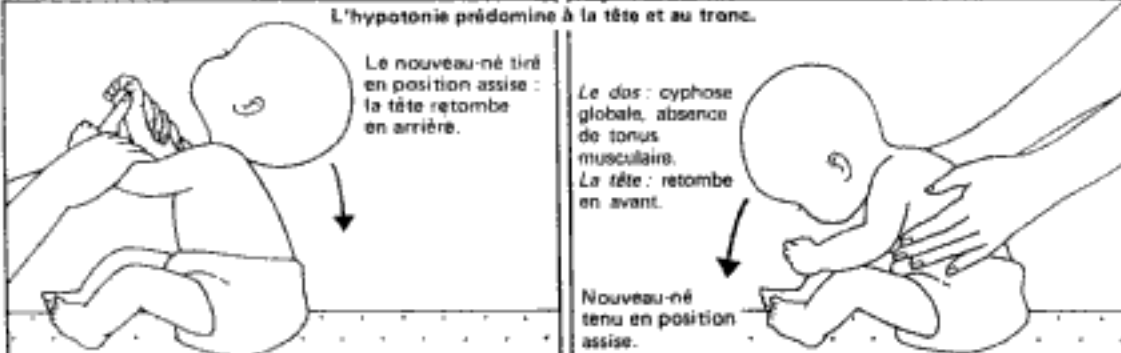
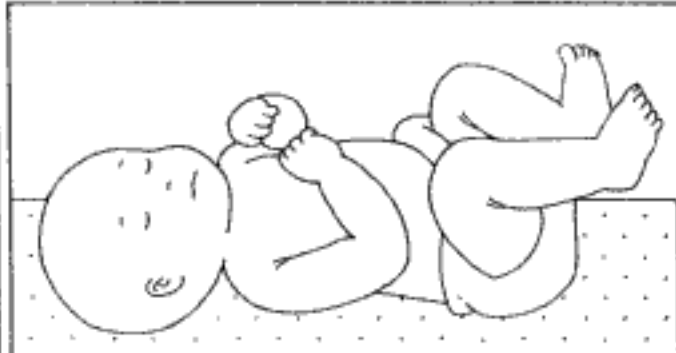
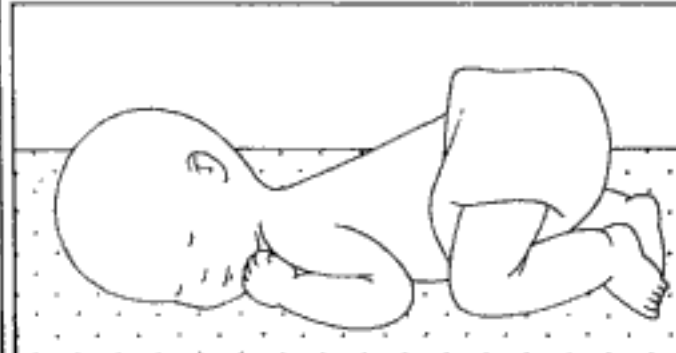

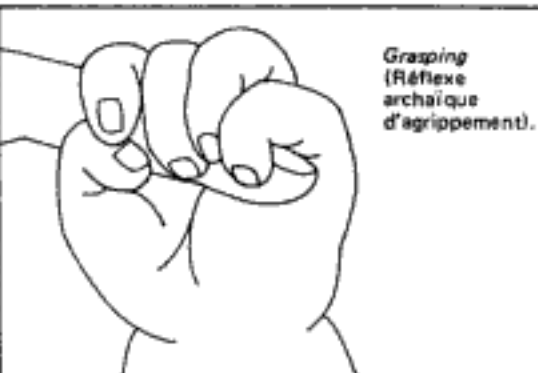
Les études psychiatriques, psychanalytiques et cognitives, l'observation directe et filmée des interactions entre le bébé et son environnement, sa mère en particulier, sont un apport considérable à l'étude du développement psychoaffectif normal.

Le bébé vient au monde avec une série de compétences sensorielles, qui sont la suite de celles existant chez le fœtus à partir du 6<sup>e</sup> mois :




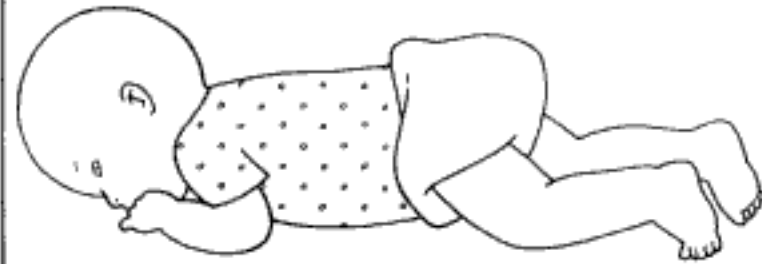
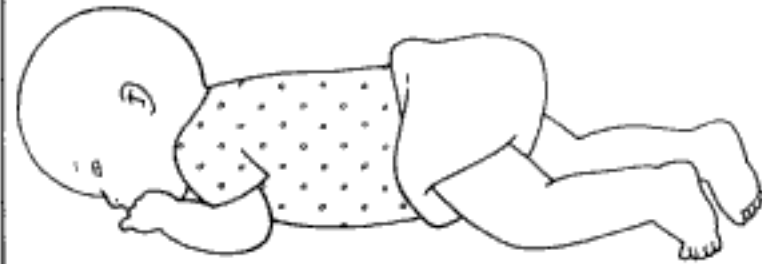
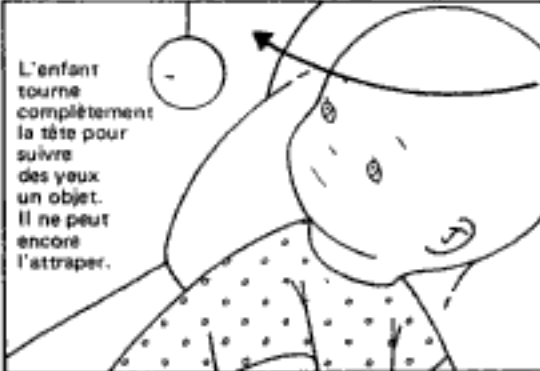
- auditives surtout, avec déjà des capacités discriminatoires (Mehler) et une connaissance de la voix maternelle entendue *in utero*;
  - visuelles avec l'aptitude à suivre du regard, dans un champ limité, dès les premières minutes de vie;
  - gustatives avec une préférence, peut-être innée, pour la saveur sucrée;
  - d'odorat, très développée comme chez le petit animal;
  - motrices et de tact puisque l'on a montré sa capacité à tendre la main vers un objet, dans des circonstances particulières d'observation, dès l'âge de 3 semaines (Grenier).
- Ces compétences peuvent être mises en évidence chez le nouveau-né, surtout au cours de certaines périodes, dites

\* J. Cohen-Solal.




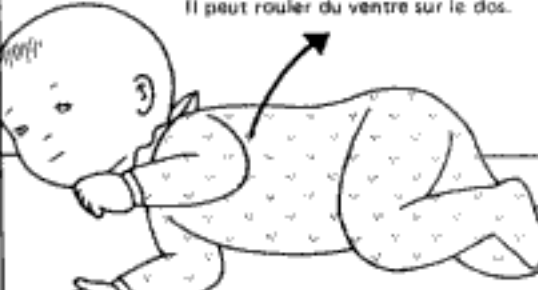

## ■ ■ ■ Développement psychomoteur de 0 à 14 mois

Postures	Age	Le nouveau-né
Tête/tronc		<p>L'hypotonie prédomine à la tête et au tronc.</p> <p>Le nouveau-né tiré en position assise : la tête retombe en arrière.</p> <p>Le dos : cyphose globale, absence de tonus musculaire. La tête : retombe en avant.</p> <p>Nouveau-né tenu en position assise.</p> 
Membres	Position dorsale	<p>L'hypertonie prédomine aux muscles fléchisseurs des membres.</p> <p>Le nouveau-né ne peut étendre les membres inférieurs et supérieurs.</p> <p>Cette hypertonie ira en s'atténuant au cours des 1<sup>er</sup> mois.</p> 
	Position ventrale	<p>Il retrouve la position fœtale.</p> <p>Les genoux sont ramenés sous le ventre, le bassin est surélevé la tête tournée sur le côté (il ne peut le soulever.)</p> 
Vision/préhension		<p>Le nouveau-né fixe du regard soit un point lumineux soit un visage mais la vision est floue...</p> 
		<p>Grasping (Réflexe archaïque d'agrippement).</p> 

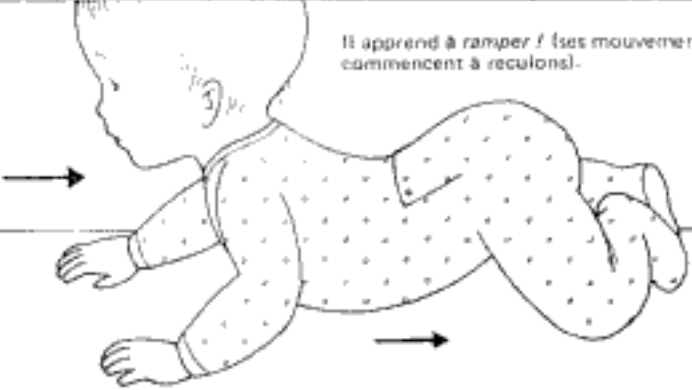





## ■ ■ ■ Développement psychomoteur de 0 à 14 mois

Postures	Age 3 Mois	
Tête/tronc	 <p>A plat ventre : redressement de la tête de 45 à 90° ; s'appuie sur les avant-bras</p>	 <p>Tenu assis : tête droite dos et nuque fermes mais la région lombaire reste faible.</p>
	<p>Le nourrisson s'intéresse à son corps, c'est l'âge du « regard de la main »</p>  <p>Bassin à plat, jambes en flexion ou semi-flexion (la pointe du talon repose sur le lit).</p>	
Membres	<p>Position dorsale</p>  <p>Position ventrale</p>  <p>A plat ventre : bassin à plat hanches en extension.</p>	
	Vision/préhension	 <p>L'enfant tourne complètement la tête pour suivre des yeux un objet. Il ne peut encore l'attraper.</p>

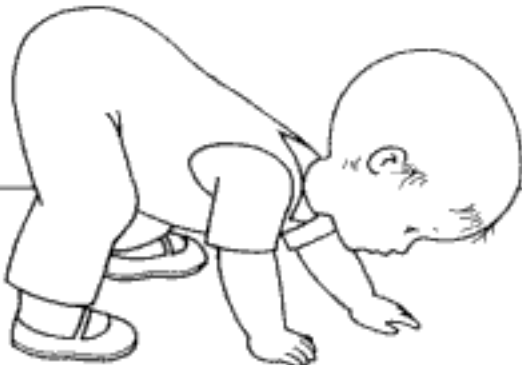

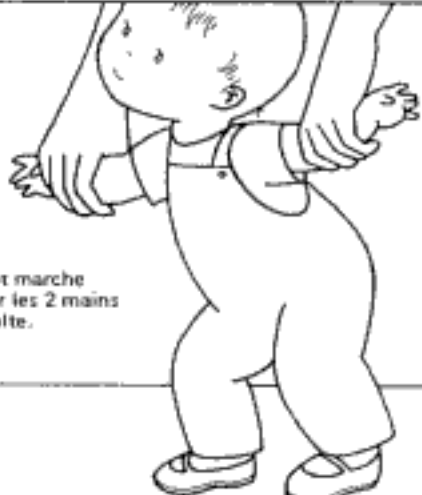
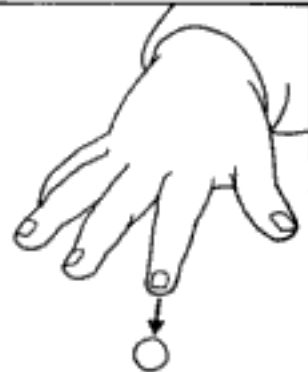
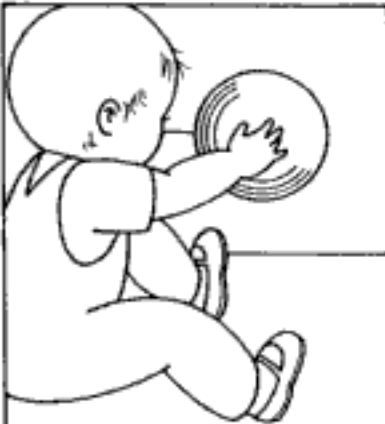
## ■ ■ ■ Développement psychomoteur de 0 à 14 mois

Postures	6 Mois	
Tête/tronc	<p>Position ventrale l'enfant peut se relever sur ses mains il fait le « phoque ».</p> 	<p>En position dorsale : l'enfant décolle la tête et les épaules du plan du lit.</p> 
Membres	Position dorsale	<p>Maintenu en position debout c'est le stade dit du « sauteur » (il saute et s'accroupit sur ses jambes).</p> 
	Position ventrale	<p>Il peut rouler du ventre sur le dos.</p> 
Vision/préhension	 <p>La préhension volontaire globale est bien acquise. L'enfant peut tenir 2 cubes dans ses mains, mais si les cubes disparaissent... il ne les cherche pas.</p>	

## ■ ■ ■ Développement psychomoteur de 0 à 14 mois

	9 Mois	
Postures		<p>Il apprend à ramper / (ses mouvements commencent à reculer)!</p>
		 <p>Il se met debout en se tenant aux meubles ou au parc, il tient quelques instants et tombe...</p>
Préhension compréhension	 <p>Préhension en pince supérieure l'enfant peut saisir un objet (de petite taille) entre la base du pouce et l'index.</p>	 <p>Il attire un anneau par la ficelle</p>  <p>il apprend à tendre un jouet à ses parents.</p>

## ■ ■ ■ Développement psychomoteur de 0 à 14 mois

		11 à 14 mois	
Postures	 <p><i>Marche de l'ours !</i> c'est la marche à 4 pattes plus assurée, sur les mains et les pieds.</p>	 <p><i>L'enfant marche seul en prenant appui aux meubles, (il peut se lâcher d'une main).</i></p>	 <p><i>L'enfant marche tenu par les 2 mains de l'adulte.</i></p>
	Préhension compréhension	 <p><i>L'enfant aime pointer son index inquisiteur vers les objets il explore la 3<sup>e</sup> dimension (les trous, les fentes).</i></p>	 <p><i>L'enfant peut envoyer la balle à l'adulte.</i></p>



d'éveil alerte : six à sept fois, 10 à 15 minutes au cours de la journée. Brazelton a décrit chez lui six états : sommeil profond, sommeil léger, somnolence, état d'éveil alerte avec peu d'activité, éveil avec activité personnelle qui l'absorbe et pleurs. Ces compétences sont complétées par toute une série de capacités extraordinaires par leur intensité et leur précocité : d'attention, de mémorisation, d'imitation et surtout de communication. Le bébé semble programmé pour interréagir avec son entourage. Les cris en particulier ont été bien analysés. Et l'on en reconnaît, très tôt, cinq ou six de significations différentes, amorce du langage.

Surtout elles conduisent à de très grandes capacités de reconnaissance. Le bébé reconnaît sa mère :

- par l'odeur et le goût du lait dès l'âge de 5 à 6 jours ;
- par l'ouïe dès l'âge de 3 à 4 semaines ;
- par la vue dès l'âge de 5 à 6 semaines.

Mais le bébé vient au monde avec un cerveau très immature. Les neurones - de 30 à 100 milliards selon les auteurs - ont terminé leur migration et sont en place, mais tous les éléments de la maturation (augmentation de volume, développement intense des connexions, processus de myélinisation) vont se produire dans un univers de stimulations. Et l'on comprend bien, maintenant, comment le fonctionnement précoce favorise la mise en place des structures qui vont commander le fonctionnement définitif. Leurs travaux expérimentaux en ce domaine ont valu à Wiesel et Hubel un prix Nobel de médecine en 1982.

Sur la base de toutes ces capacités de départ, avec des différences individuelles indiscutables et importantes, s'installent entre le bébé et son environnement, la mère surtout, le père également, des « dialogues » [Auriaguerra] tonique et charnel, visuel, vocal, une « interaction » selon la terminologie actuelle, qui va devenir progressivement une communication. Cette interaction est objet d'étude pour de nombreuses équipes à travers le monde (Cramer, Emde, Stern, Ainsworth) aussi bien dans son harmonie que dans ses dysharmonies. Ces études permettent d'analyser les éléments d'une bonne interaction, d'un bon « accordage affectif ». Elles analysent la sensibilité du bébé aux messages maternels. Elles commencent à permettre de comprendre comment se fait la « résonance émotionnelle » entre la mère et le bébé, et comment « les états d'âme » de l'environnement se transforment en comportements chez le petit enfant.

Elles soulignent l'importance d'une bonne interaction dans l'installation d'un bon sommeil, d'une bonne humeur, d'un bon appétit au cours des premiers mois de la vie, éléments essentiels d'un bon équilibre ; et comment sur cette base se crée « l'attachement » [Bowlby], aussi nécessaire au bébé pour ses développements affectif et intellectuel (intimement liés) que la nourriture et l'oxygène.

Tels sont les éléments fondamentaux permettant de comprendre les grandes étapes cliniques du développement affectif et intellectuel du petit enfant, intimement mêlé à ses capacités motrices, de préhension en particulier, si importante pour la connaissance de son propre corps et du monde ambiant : attention du regard, sourire intentionnel dès l'âge de 5 à 6 semaines, lallations puis gazouillis vers l'âge de 3 mois ; rire aux éclats et babillage à partir de 5 à 6 mois ; apparition habituelle vers 6 mois de l'angoisse devant l'étranger, l'inconnu.

À partir de quel âge dispose-t-il d'une représentation mentale lui permettant de retrouver la permanence de l'objet ? Sans doute plus tôt que Piaget ne l'a dit, vers 7 ou 8 mois. À partir de

quel âge va-t-il disposer d'une pensée réflexive lui permettant d'agir en fonction d'une intention réfléchie ? Sans doute vers 12 à 14 mois.

C'est le début de la phase du « non », de l'âge « clown », de l'épreuve de force avec les parents pour tester ses propres capacités, du développement important du langage. Et la propreté n'est acquise en moyenne qu'à 2 ans, date de la fin de l'angoisse primaire et du début de l'acquisition d'une bonne indépendance.

On ne comprend pas grand-chose au petit enfant si on ne se souvient pas que son comportement est pulsionnel, et, globalement, le symptôme de la qualité des relations instaurées entre lui et son entourage. Et tout son développement est une quête d'amour qui se fait dans l'angoisse, « une angoisse inimaginable » disait Winnicott.

C'est pourquoi la sécurité affective, la qualité des relations, l'amour, la stabilité de vie, l'équilibre et la fermeté de son entourage vont représenter les éléments les plus fondamentaux pour une évolution harmonieuse et de bonne qualité.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- BOWLBY J., *Attachement and loss*, Basic Books, New York, 1 vol., 1969.  
 BRAZELTON T.B., *La naissance d'une famille, ou comment se tissent les liens*, Stock, Paris, 1981.  
 BRAZELTON T.B., CRAMER B., *Les premiers liens*, Stock L. Pernoud Calmann-Lévy, Paris, 1990.  
 COHEN-SOLAL J., *Comprendre et soigner son enfant*, R. Laffont, Paris, 1991.  
 COHEN-SOLAL J., *Les deux premières années de la vie*, R. Laffont, Paris, 1982.  
 CRAMER B., *Profession bébé*, Calmann-Lévy, Paris, 1989.  
 DOLTO F., *Psychanalyse et pédiatrie*, Le Seuil, Paris, 1971.  
 EMDE R.N., *Emotional availability*, in : Talor P.M. [éd.], *Parent-infant relationships*, Grune and Stratton, New York, 1980, 85-117.  
 Recueil de travaux internationaux *La première année de la vie*, PUF, Paris, 1986.  
*La dynamique du nourrisson*, 9<sup>e</sup> Journée Scientifique du Centre de Guidance Infantile de l'Institut de Puériculture de Paris, ESF, 1982.  
 MEHLER J., DUPOUX E., *Naitre humain*, O. Jacob, Paris, 1990.  
 SPITZ R.-A., *De la naissance à la parole*, PUF, Paris, 5<sup>e</sup> éd., 1976.  
 STERN D.N., *Microanalyse de l'interaction mère-nourrisson*, *Psychiatr. Enfant*, 1983, 26, 87-115.  
 WINNICOTT D.W., *De la pédiatrie à la psychanalyse*, Payot, Paris, 1969.

## ■ Apports nutritionnels conseillés et alimentation du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent\*

### ■ Apports nutritionnels conseillés (ANC)

#### Besoins nutritionnels et apports nutritionnels conseillés

Il s'agit de deux concepts différents qu'il ne faut pas confondre.

#### Besoins en énergie

Les besoins en énergie ou en nutriments sont établis pour un individu donné et sont définis comme les quantités d'énergie

\* J.-P. Chouraqui.

ou de nutriments nécessaires pour assurer l'entretien et le fonctionnement de cet individu à une période donnée de sa vie. Ceci relève donc de la mesure et d'un objectif médical. Les besoins nets correspondent aux quantités réellement utilisées au niveau tissulaire, y compris pour la constitution ou le maintien des réserves. Les besoins nutritionnels correspondent de ce fait aux quantités devant être ingérées pour assurer les besoins nets, en tenant compte du taux d'absorption.

### Apports nutritionnels conseillés (ANC)

Les ANC concernent une population donnée et s'inscrivent donc dans une démarche de santé publique. Ils correspondent, sauf pour les apports énergétiques pour lesquels sont conseillés les besoins moyens, aux apports dits de sécurité, c'est-à-dire aux besoins moyens mesurés sur un échantillon d'individus additionnés de 2 écarts types. Ceci permet de prendre en compte la variabilité interindividuelle et, par définition, de couvrir les besoins de 97,5 % de la population concernée, en supposant que la distribution des valeurs des besoins de cette population relativement homogène obéisse à une loi normale. L'ANC correspond ainsi à environ 130 % du besoin moyen. Pour les apports énergétiques les ANC correspondent donc au besoin moyen de la population. Ces ANC français correspondent à la définition des *recommended dietary allowances* (RDA) nord-américaines, et aux apports de sécurité FAO/OMS/ONU.

### Apports journaliers recommandés (AJR)

Les AJR, souvent utilisés, de manière réglementaire, dans l'étiquetage nutritionnel des produits de grande consommation, correspondent approximativement (sauf pour l'iode et le zinc pour qui sont indiqués les ANC) aux besoins moyens de la population. Il s'agit donc d'une valeur plus faible que les ANC (fig. 5.13).

Les recommandations ou ANC ne doivent pas être considérées comme des normes contraignantes, mais comme des repères pour les individus et des références pour les populations. Les atteindre pour une population saine permet de s'assurer qu'il n'y aura pas de carence nutritionnelle pour la population considérée dans son ensemble. Ne pas les atteindre pour un individu ne signifie pas générer un état de carence ou de malnutrition. Il convient de garder à l'esprit les incertitudes concernant l'établissement de ces valeurs et la méconnaissance du besoin individuel.

### Particularités des « besoins » chez l'enfant

Les apports nutritionnels des enfants doivent assurer l'intégrité physique, les différentes fonctions et le maintien d'un état de santé normal mais aussi permettre la croissance et le développement, c'est-à-dire le dépôt de nouveaux matériaux à une vitesse donnée, ainsi que la qualité de ce dépôt, c'est-à-dire la composition du gain pondéral. Les besoins sont très variables d'un individu à l'autre et sont fonction de l'âge, de la vitesse de croissance, de l'activité physique, de caractères génétiques et de facteurs environnementaux. Deux éléments sont à prendre en compte :

- d'une part la variabilité de la vitesse de croissance selon l'âge, très rapide jusqu'à 3 ans, elle se stabilise pour de nouveau s'accélérer à la puberté ;
- d'autre part la variabilité de l'âge de début de la puberté.

En outre, les apports doivent prendre en compte le niveau de développement des fonctions digestives de déglutition, de digestion et d'absorption, des capacités d'utilisation des nutriments mais aussi des fonctions immunitaires et enfin des possibilités d'épuration et de concentration du rein.

Ces apports sont résumés dans le tableau 5.III.

Les recommandations formulées, ou apports de référence, applicables à une population ne sauraient tenir compte des besoins d'un individu dont les apports seront adaptés à la qualité de croissance et à l'état nutritionnel observé et par voie de conséquence à l'objectif nutritionnel désiré pour cet individu.

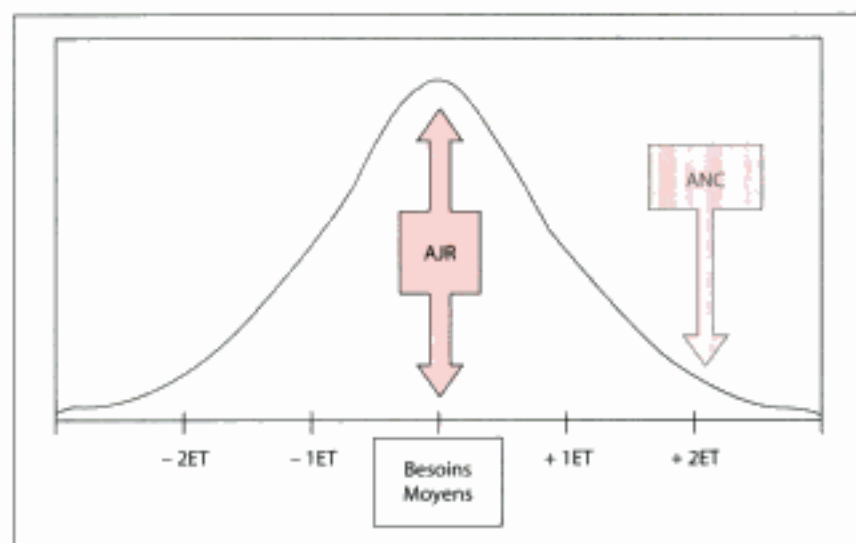


Figure 5.13. Concepts des besoins, ANC et AJR.

**Tableau 5.III. Apports conseillés en énergie et en protéines selon les niveaux d'activité physique (d'après Apports conseillés pour la population française, 3<sup>e</sup> ed. AFSSA/CNERMA/CNRS, Tec & Doc 2001).**

Âge		Garçons			Filles		
		Énergie		Protéines g/j	Énergie		Protéines g/j
		MJ/j	(kcal/j)		MJ/j	(kcal/j)	
Mois	2	1,9	(455)	10,1	1,7	(405)	10,1
	3	2,3	(550)	9,8	2	(480)	9,8
	4	2,4	(575)	9,1	2,1	(500)	9,1
	5	2,5	(600)	8,8	2,3	(550)	8,8
	6	2,7	(645)	9	2,6	(620)	9
	7	3	(720)	9,4	2,8	(670)	9,4
	8	3,1	(740)	9,4	2,9	(690)	9,4
	9	3,3	(790)	9,4	3	(720)	9,4
	10	3,7	(885)	9,9	3,5	(835)	9,9
	11	3,8	(910)	9,9	3,6	(860)	9,9
	12	4	(955)	9,9	3,8	(910)	9,9
Ans	2-3	4,5-5,4	(1 075-1 290)	10,2-11,7	4,1-5,1	(980-1 220)	10,2-11,7
	4-5	5,3-6,4	(1 265-1 530)	15-16	4,9-6	(1 170-1 430)	14-15
	6-9	6,9-9,3	(1 650-2 220)	18-24	6,3-8,6	(1 500-2 055)	17-25
	10	7,3-11,2	(1 745-2 675)	27	7-10,5	(1 670-2 500)	27
	11	7,6-11,6	(1 815-2 770)	29	7,2-11	(1 720-2 630)	29
	12	7,9-13	(1 890-3 100)	31	7,6-12	(1 815-2 870)	32
	13	8,3-13,3	(1 980-3 180)	36	8,8-13	(2 100-3 100)	38
	14	9-14	(1 980-3 180)	41	8,5-13	(2 030-3 100)	42
	15	9,7-15,2	(2 320-3 630)	47	8,5-13,3	(2 030-3 180)	43
	16-18	10,2-16	(2 440-3 820)	50	8,6-13,5	(2 050-3 225)	44

### De 0 à 3 ans

• L'eau représente 75 % du poids du corps les premières semaines de vie et 60 % à 1 an. Le nourrisson est très dépendant des apports hydriques du fait de sa plus grande surface cutanée relative, de l'immaturité des fonctions de concentration urinaire et de sa tendance à présenter des troubles digestifs (vomissements, diarrhée). Les besoins hydriques sont estimés à 150 mL/kg/j les premiers jours de vie, 125 mL/kg/j jusqu'à 4 mois, 110 puis 100 mL/kg/j les mois suivants. Ces besoins hydriques sont, dans les conditions basales, couverts par l'alimentation lactée exclusive, puis, après diversification alimentaire, par l'eau des aliments et l'eau de boisson. Il est important, surtout chez le jeune nourrisson de prendre en compte la charge osmolaire alimentaire (charge osmolaire rénale : COR) = [g de protéines × 5,7] + [mmol de Na et K] × 2, qui conditionne le volume de diurèse nécessaire à l'élimination des déchets osmotiques.

• Les besoins énergétiques liés à la croissance sont très importants, surtout les 12 premiers mois. En effet, le poids de

naissance double vers 4-5 mois, triple à 1 an, quadruple à 30 mois tandis que le gain statural est de 25 cm la première année (environ 50 % de gain), 12 cm la seconde et 8 cm la 3<sup>e</sup> année. Le coût énergétique de cette croissance est d'environ 5 kcal/g de gain pondéral et représente de ce fait 20 à 25 % des ingesta spontanés observés. Le reste des apports énergétiques permet d'assurer la dépense énergétique de repos et l'activité physique. La dépense énergétique ne cesse d'augmenter au cours de la première année passant de 65 kcal/kg/j à la naissance à 91 kcal/kg/j à 1 an du fait de l'augmentation de la durée des périodes d'éveil et de l'activité physique. Parallèlement la quantité d'énergie stockée dans les tissus ne cesse de décroître en raison du ralentissement progressif de la croissance. Du fait de cette évolution inverse de la quantité d'énergie dépensée et de celle stockée, les besoins varient peu au cours de la première année et sont de l'ordre de 92 kcal/kg/j. Après un an les besoins dépendent de l'âge, du sexe et de l'activité physique (tableau 5.III).

• Les apports protéiques doivent assurer les besoins de maintenance (0,7 à 0,9 g/kg/j), compenser les pertes obligatoires et

permettre l'accrétion azotée liée au développement de la masse musculaire et à la croissance squelettique : 1,3 g/kg/j le 1<sup>er</sup> mois, 0,56 g/kg/j jusqu'à 3 mois, 0,3 g/kg/j jusqu'à 6 mois, 0,2 g/kg/j jusqu'à 1 an puis environ 0,1 g/kg/j. Encore faut-il tenir compte de la qualité des protéines fournies qui est fonction :

- de la digestibilité exprimée en coefficient d'utilisation digestive (CUD) (œuf 97 %, lait 95 %, viande, poisson 94 %, farine de blé complet 85 %, haricot 78 %, chez l'adulte, elle-même influencée par les autres aliments, le traitement industriel de l'aliment et la cuisson ;
- et de la teneur en acides aminés indispensables dont dépendent les synthèses protéiques. La valeur nutritionnelle d'une protéine est en effet établie par le rapport : concentration de chacun des acides aminés dans la protéine étudiée/concentration dans la protéine de référence (lait maternel pour les nourrissons, protéines d'œuf ensuite). L'indice chimique ainsi calculé doit au moins être égal à 80.

Logiquement la finalité des apports protéiques n'étant pas d'assurer une contribution à la dépense énergétique, ceux-ci ne devraient pas être pris en compte dans l'apport énergétique. Cependant les protides ne devraient pas représenter plus de 12 % de l'apport énergétique total (AET).

D'une manière générale les apports recommandés en protéines ont été largement revus à la baisse (tableau 15.III). La plupart des enfants consomment deux à trois fois trop de protéines.

- **Les glucides** doivent assurer 50 à 55 % de l'AET.
- **L'apport lipidique** constitue une part importante de l'AET dans le premier âge et ne doit pas se limiter, au cours de cette phase de croissance rapide, à un apport énergétique mais doit aussi fournir les acides gras polyinsaturés indispensables à la constitution des membranes cellulaires et à l'origine de la synthèse des eicosanoïdes. Parmi eux l'acide linoléique (C18 :2n-6) et l'acide alpha-linolénique (C18 :3n-3) sont essentiels. Leur apport doit être de 3,5 à 5 % de l'AET pour l'acide linoléique et de 0,5 à 1 % de l'AET pour l'alpha-linolénique avec un rapport entre ces 2 acides gras proche de 4 à 6. La croissance et la maturation des systèmes nerveux et sensoriels du jeune nourrisson, et à plus forte raison du prématuré, sont très dépendantes de l'apport en acides gras polyinsaturés qui sont d'ailleurs présents dans le lait maternel.
- **Les apports conseillés en sodium et chlore** sont de 1 à 2 mEq/kg/j. Ils sont largement assurés par l'alimentation normale sans qu'il soit nécessaire de saler les mets une fois la diversification alimentaire effectuée.
- **Les apports conseillés en calcium, phosphore, magnésium et fer** sont présentés dans le tableau 5.IV.
- **Les apports en vitamines** sont assurés par le lait maternel et les laits infantiles, sauf pour ce qui concerne la vitamine D dans tous les cas. En outre Le lait maternel n'apporte pas assez de vitamine K en période néonatale immédiate, d'où la nécessité d'une supplémentation systématique hebdomadaire pendant toute la durée de l'allaitement maternel exclusif.

### Pendant l'enfance

La vitesse de croissance reste à peu près constante, aux alentours de 6 cm et 1,8 kg par an, les besoins théoriques ramenés à l'unité de masse sont donc identiques. Par contre les dépenses liées à l'activité physique, variable d'un enfant à l'autre, sont non négligeables et relativement mal évaluées. Il faut

**Tableau 5.IV.** Apports conseillés en calcium, phosphore, magnésium et fer (d'après *Apports conseillés pour la population française*, 3<sup>e</sup> ed. AFSSA/CNERMA/CNRS, Tec & Doc 2001).

Âge	Calcium mg/j	Phosphore mg/j	Magnésium mg/j	Fer mg/j
0-6 mois	400	100	40	6-10
6-12 mois	500	275	75	6-10
1-3 ans	500	360	80	7
4-6 ans	700	450	130	7
7-9 ans	900	600	280	8
10-12 ans	1 200	830	280	12
13-15 ans G	1 200	830	410	13
13-15 ans F	1 200	800	370	16
16-19 ans G	1 200	800	410	13
16-19 ans F	1 200	800	370	16

donc autant que possible tenir compte de l'activité de l'enfant qui est généralement capable d'adapter ses prises alimentaires aux variations de ses dépenses mais est soumis aux influences environnementales.

### Pendant l'adolescence

L'adolescence correspond pour beaucoup à la période de la puberté. De ce fait les besoins nutritionnels de cette période prennent en compte l'accélération pubertaire de la vitesse de croissance et la modification de la composition corporelle. Or chez la grande majorité des filles et une grande partie des garçons le début de cette puberté est précoce, aux alentours de 10 ans, soit bien avant l'adolescence au sens sociologique du terme. Parallèlement de nouvelles habitudes et de nouveaux comportements alimentaires apparaissent. Ceci est influencé par les groupes auxquels l'adolescent s'identifie, les médias, le rejet des contraintes familiales et la recherche d'autonomie et de différences, la nécessité de repas pris en dehors du domicile... Les risques de conduites alimentaires déviantes et de déséquilibres sont donc grands.

### Modifications corporelles et croissance

Entre 10 et 16 ans le poids double pratiquement et la taille augmente de 25 %. Ce gain est lié à une augmentation rapide de la masse maigre chez le garçon (+ 23 kg), double de celle observée chez la fille (+ 12 kg) alors que la masse grasse augmente de 9 kg chez la fille contre 3 kg chez le garçon. De ce fait au terme de cette période les filles ont pratiquement le double de graisses par rapport aux garçons et pratiquement 30 % de moins de masse maigre. Dans les deux sexes la puberté se caractérise par l'augmentation à la fois du nombre et de la taille des adipocytes, ainsi que par un changement dans la distribution corporelle des graisses qui devient différente entre les deux sexes.

L'accrétion minérale osseuse parallèle à l'accélération du gain statural est plus précoce chez la fille pour se ralentir après l'âge de 15 ans contre 18 chez le garçon.

## Besoins nutritionnels

Le coût énergétique de la croissance accélérée au cours de cette période est de 5 % de la dépense énergétique globale alors que l'activité physique à cet âge joue un rôle capital dans ces dépenses. C'est la raison pour laquelle les recommandations sont plus élevées pour les garçons (2 500 kcal/j de 11 à 14 ans et 2 900 kcal/j de 15 à 18 ans) que pour les filles (2 200 et 2 300 kcal/j). Généralement ces apports sont sous-estimés.

- **Ces apports énergétiques** doivent être représentés à 30 % (maximum 35 %) par les graisses qui doivent comporter moins de 10 % de graisses saturées (en tout cas moins de 30 %). Les sucres qui doivent représenter 55 % de l'apport énergétique total doivent privilégier amidons et céréales.

- **L'apport protéique** est important pour assurer l'augmentation de la masse maigre. Il doit représenter 12 à 15 % de l'apport énergétique global.

- **Les apports en calcium** doivent couvrir les besoins accrus de la minéralisation osseuse et les pertes quotidiennes. Les apports recommandés sont donc de 1 200 mg/j pour les adolescents. Une pathologie carencielle se manifeste en dessous de 300 mg/j tandis que des adolescents recevant moins de 800 mg/j constituent un groupe à risques. Il est admis que l'amputation du capital osseux optimal en fin d'adolescence constitue un facteur de risque important d'ostéoporose précoce.

- **Les besoins en fer** sont majorés à la puberté du fait : de la croissance, de l'expansion du volume sanguin et de la masse musculaire, puis de l'apparition des menstruations. Or l'apport moyen de fer est chez les adolescents très inférieur à ce qui est généralement recommandé à savoir 12 à 16 mg de fer élément par jour. L'absorption du fer est influencée par un grand nombre de facteurs tels que l'âge, l'état des réserves préexistant, la composition du repas et notamment sa teneur en phytates et tanins ainsi que celle en d'autres minéraux. Le fer le plus biodisponible est le fer héminique.

- **Deux vitamines** sont insuffisamment apportées chez l'adolescent :

- la vitamine D indispensable à la minéralisation osseuse. Il est licite de proposer une supplémentation systématique en vitamine D à tous les adolescents par une dose de 80 000 à 100 000 unités en début d'automne et d'hiver ;
- l'acide folique (B9) dont les besoins augmentent en phase de croissance rapide. Il faut donc conseiller aux adolescents et surtout aux adolescentes de consommer plus d'aliments riches en folates, puisque 5 % d'entre eux ont des taux franchement déficitaires et plus de 18 % des taux limites.

## Alimentation de l'enfant sain de la naissance à 3 ans

L'évolution de la maturation des différentes fonctions et des habitudes alimentaires permet d'individualiser 3 périodes d'alimentation, reprises par les textes réglementaires (fig. 5.14) :

- une **période d'alimentation lactée exclusive** : de la naissance à 4 ou mieux 6 mois. L'équipement enzymatique permet la digestion des protéines, graisses et sucres du lait maternel ou des aliments lactés infantiles, mais pas encore celle de grandes quantités d'amidon. Les capacités rénales de concentration des urines limitent la charge osmo-

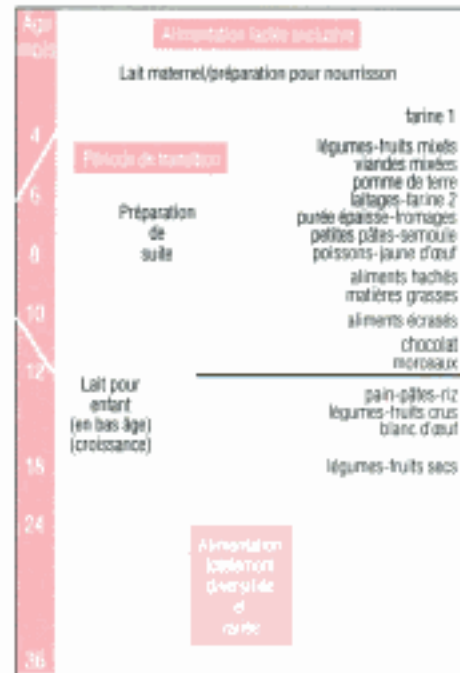


Figure 5.14. Les étapes schématiques de l'alimentation infantile.

tique du régime, c'est-à-dire à l'apport en protéines et en électrolytes ;

- une **période de transition**, correspondant à l'initiation de la diversification, c'est-à-dire à l'introduction progressive d'aliments autres que le lait. L'enfant est alors plus apte à recevoir un afflux de protéines étrangères et acquiert progressivement la possibilité de mastiquer et d'exprimer ses désirs ;
- lorsque débute la 3<sup>e</sup> période, vers 9 mois-1 an, tous les mécanismes digestifs, rénaux et neurologiques sont suffisamment matures pour autoriser une alimentation de type adulte sous réserve d'adaptation aux possibilités de l'enfant et de compensation des éventuelles carences ou excès de celle-ci.

### De la naissance à 4-6 mois : alimentation lactée exclusive

Le lait peut être considéré comme un aliment complet, contenant tous les nutriments nécessaires au développement, à la croissance et à la maturation des petits mammifères pendant les mois qui suivent la naissance. La composition de chaque lait est propre à chaque espèce du fait de propriétés physiologiques digestives, métaboliques, nutritionnelles et immunologiques très différentes d'une espèce à l'autre.

#### Lait maternel

Le lait maternel reste le modèle de l'alimentation du jeune nourrisson du fait de ses multiples avantages nutritionnels et fonctionnels, la référence constamment retenue pour le calcul des besoins de cette tranche d'âge.

## Caractéristiques du lait maternel

• Sa composition très spécifique (tableau 5.V), comparée à celle du lait de vache.

Tableau 5.V. Compositions comparées du lait maternel et du lait de vache.

Constituants	Lait humain	Lait de vache
Calories (kcal/dL)	60-70	65-75
Protéines (g/dL)	0,8-1,2	3,0-3,5
Caséine (%)	40	80
Protéines solubles (%)	60	20
Azote non protéique (mg)	40	30
Lipides (g/dL)	3-4	3,5-4
Acide linoléique (mg/dL)	350	90
Acide $\alpha$ -linoléique (mg/dL)	22	61
n-6/n-3	15,9	1,47
Glucides (total g/dL)	6-7	4,5-5
Lactose (%)	85-90	100
Oligosaccharides (%)	10-15	-
Autres sucres (%)	-	-
Minéraux (total mg/dL)	200	200
Sodium (mg)	10-20	70
Chlore (mg)	45	110
Calcium (mg)	30	120
Phosphore (mg)	15	90
Ca/P	2	1,3
Magnésium (mg)	3,5	12
Fer (mg)	40-150	20-60
Vitamines (dL)		
A (UI)	203	45
D (UI)	2-3	2-3
E (mg)	0,35	0,1
C (mg)	3,8	11
B1 (mg)	0,180	0,440
B2 (mg)	0,031	1,280
B6 (mg)	0,059	0,510
B12 (ng)	0,01	6,6
Vitamine K1 (µg)	1,5	17
Ac. folique (µg)	5,2	37,7
Niacine (PP1) (µg)	230	-
Acide pantothénique (µg)	260	-
Biotine (µg)	0,76	-
Charge osmolaire rénale (mOsm/dL)	8	23

- **Protéines** : le lait maternel contient 3 fois moins de protéines et 6 fois moins de caséines que le lait de vache. Qualitativement, le lait de femme est caractérisé par sa richesse en  $\alpha$ -lactalbumine et sa teneur en lactoferrine, en immunoglobulines et lysozymes. La  $\beta$ -lactoglobuline prédominante dans le lait de vache est absente du lait humain. En outre, les composants azotés non protéiques du lait de mère (acides aminés et urée) constituent une fraction plus importante de l'azote total (25 %) que dans le lait de vache.

- **Lipides** : quantitativement, les teneurs en graisses sont comparables, sous forme de globules gras dans le lait humain. Les triglycérides constituent 98 % des lipides du lait de femme avec une absence presque complète d'acides gras à moins de 10 atomes de carbone et une prédominance des acides gras

en C16 :0, C18 :1, C18 :2. Le lait féminin est particulièrement riche en acides gras essentiels (acide linoléique C18 :2 et  $\alpha$ -linoléique, C18 :3) et en acides gras polyinsaturés à longue chaîne. Enfin, la teneur en cholestérol est de 10,3 mg/dL, soit nettement plus élevée que dans le lait de vache.

- **Glucides** : le lactose est le sucre dominant à côté de monosaccharides divers incorporés dans des oligosaccharides.

Enfin, le lait de mère contient environ 3,5 fois moins de sels minéraux que le lait de vache.

• **Sa variabilité** dans le temps, selon le stade de la lactation et selon l'individu.

Le colostrum (sécrétion des premiers jours) est riche en glycoprotéines et oligosaccharides, en sodium, en immunoglobulines (IgA sécrétoires) et cellules immunitaires et pauvre en graisses. Puis, petit à petit, un lait de transition de plus en plus riche en graisses va précéder le lait définitif (15<sup>e</sup> jour environ).

La concentration en protéines est plus élevée dans le lait de mère d'un enfant prématuré.

Au cours de la tétée, la concentration en graisses augmente au fur et à mesure que l'enfant tète, contribuant à l'acquisition de la satiété.

Enfin, la composition du lait féminin varie selon l'alimentation de la mère, notamment selon le type de graisses ingérées. Mais la qualité du lait ne dépend pas de l'état nutritif de la mère, sauf en cas de carence en vitamine B12 dans l'alimentation maternelle (régime végétalien).

• **La présence de facteurs non nutritionnels spécifiques** :

- enzymes : présence notamment d'une lipase qui va faciliter la digestion des lipides ;

- des facteurs de croissance : *epidermal growth factor* qui favorise le renouvellement des entérocytes ; IGF1, hormones de croissance, interleukines, TNF- $\alpha$ ...

- les nucléotides qui interviendraient au niveau du métabolisme intermédiaire et de l'immunité ;

- des facteurs cellulaires : macrophages, polynucléaires.

Des Galacto-oligo-saccharides, qui concomitamment aux facteurs immunologiques interviennent dans l'installation et l'équilibre de la flore intestinale.

• **Des propriétés immunologiques** : les propriétés bactériostatiques et antimicrobiennes du colostrum et du lait humain résident dans leur composition en éléments cellulaires et en certaines protéines solubles (IgA sécrétoires, lactoferrine, lysozyme,  $\alpha$ -antitrypsine, composants du complément...).

• **Des avantages psychoaffectifs** évidents en terme de relation mère-enfant.

## Conduite de l'allaitement maternel

L'information de la mère et du père à ce sujet doit être faite pendant le dernier trimestre de grossesse.

• **À la naissance, la mise en route** doit être précoce, dès les premières heures de vie et selon la demande du nouveau-né et non de schémas d'administration rigides et délétères. Les volumes seront adaptés à l'appétit de l'enfant grâce à des tétées de 5 minutes au début puis 10 à 15 minutes ensuite, de chaque côté. À partir du 3<sup>e</sup>-4<sup>e</sup> jour, les enfants se règlent et espacent spontanément les tétées. La position choisie par la mère doit être la plus confortable possible (assise ou couchée). Les mamelons doivent être nettoyés quotidiennement à l'eau et au savon et enduits de lanoline stérile après séchage.

Trois facteurs principaux conditionnent la réussite d'un allaitement : l'entourage familial et médical, le réflexe de succion de l'enfant, une bonne vidange du sein des 2 côtés à chaque tétée. Il n'existe aucun médicament ou régime susceptible d'influencer favorablement la sécrétion lactée.

- **Les contre-indications à l'allaitement maternel** sont rares, liées à la pathologie de l'enfant (maladie métabolique) ou plus souvent de la mère (VIH, médicaments, maladie chronique sévère).

- **Certains apports complémentaires** sont indispensables :

- vitamine K : 2 mg à la naissance, 3 jours de suite puis 1 fois par semaine jusqu'au sevrage ;
- vitamine D 2 ou D 3 : 800 à 1 000 UI/j.

- **Certains médicaments sont contre-indiqués** chez une mère allaitant son enfant : à ce sujet les connaissances demeurent incomplètes et de ce fait il est préférable d'éviter toute prise médicamenteuse pendant la période d'allaitement. De manière pragmatique on peut considérer 3 catégories de médicaments :

- ceux pour lesquels aucun problème important n'a été rapporté jusqu'à présent : la mère peut probablement prendre ce médicament s'il lui est nécessaire (acide valproïque, acyclovir, antibiotiques, cimétidine, digoxine, paracétamol) ;
- ceux pour lesquels il a pu être rapporté des événements mineurs et/ou rares ou pour lesquels les données sont insuffisantes (médicament récent) : il vaut mieux éviter la prescription de tels produits à savoir peser l'intérêt de la prescription face à la nécessité éventuelle d'arrêt de l'allaitement (barbituriques, benzodiazépines, métoclopramide, corticoïdes, diurétiques, laxatifs, sulfamides) ;
- ceux pour lesquels il y a un risque élevé de problèmes majeurs : ils sont strictement contre-indiqués ou l'allaitement doit être immédiatement cessé (ergotamine, lithium, antithyroïdiens de synthèse, anticoagulants oraux, produits iodés, sels d'or, antimétaboliques).

## Lactariums

Les lactariums sont des centres de collecte de lait féminin en provenance de donneuses bénévoles. Leurs missions sont en outre d'analyser (vérification de la composition et de l'authenticité, contrôles bactériologiques et virologiques), de traiter (pasteurisation) et de distribuer (essentiellement aux services de néonatalogie) le lait recueilli. Les techniques actuelles de pasteurisation (58 °C) et de conservation (congélation ou lyophilisation) permettent de conserver environ 90 % des propriétés immunologiques du lait féminin. Les lactariums sont régis par la loi du 9 décembre 1989 et la circulaire du 27 novembre 1992.

## Lait de vache

Comme le montre le tableau 5.V, le lait de vache est :

- trop riche en protéines et notamment en caséines ;
- trop riche en sels minéraux ;
- pauvre en acides gras essentiels ;
- pauvre en fer.

Le lait de vache est totalement inadapté, à plus forte raison s'il est demi-écrémé, à l'alimentation du nourrisson. Les laits issus d'autres mammifères le sont encore plus.

## Préparations pour nourrissons

Les progrès technologiques remarquables, réalisés au cours du siècle dernier, ont permis la mise au point de formules lactées, à partir du lait de vache le plus souvent, dont la composition se rapprochait, autant que faire se peut, de la composition du lait maternel. Cette adaptation progressive des laits industriels demeure cependant une imitation imparfaite du lait maternel. En effet, à côté de ses caractéristiques nutritionnelles, celui-ci possède des éléments immunologiques, des facteurs de maturation et comporte une dimension affective que l'alimentation au biberon ne peut reproduire.

La dénomination de préparations pour nourrissons désigne les préparations destinées à l'alimentation particulière des nourrissons pendant les 4 à 6 premiers mois de vie et répondant à elles seules aux besoins nutritionnels de cette tranche d'âge. Elle remplace au titre de la directive européenne du 14 mai 1991 (arrêté du 11 janvier 1994) l'appellation d'aliment lacté diététique 1<sup>er</sup> âge promulguée par la réglementation de 1976 qui est donc caduque. Cette directive 91/321/CEE a été modifiée par la directive 96/4/CEE du 16 février 1996 (arrêté du 17 avril 1998) et est remplacée par la directive récente 2006/141/CE. Ces textes fixent :

- la définition des différentes gammes de produits en fonction de la période d'alimentation et de l'âge ;
- la limitation du terme lait aux seules préparations contenant des protéines entières de lait de vache ;
- l'interdiction d'utilisation des termes « maternisé » ou « humanisé », pouvant laisser croire à une équivalence des laits ainsi dénommés avec le lait maternel ;
- les limites de composition ;
- la liste des substances d'addition autorisées ;
- la supplémentation systématique de ces préparations par de la vitamine D ;
- les normes d'étiquetage à respecter.

Trois types de préparation peuvent être distingués en fonction de la nature des protéines (tableau 5.VI, voir page suivante)

- **Les préparations à base de protéines de lait de vache** ont une teneur pouvant aller de 1,8 g à 3 g pour 100 kcal.

La distinction entre les différents produits disponibles dans ce groupe qui comporte le plus grand nombre de préparations ou laits s'effectue en fonction de l'apport protéique et du rapport caséines/protéines solubles, de la nature et de leur quantité des sucres apportés et enfin de la qualité du mélange lipidique.

Au niveau de l'apport protéique, la plupart des industriels ont diminué les teneurs. Récemment un procédé original de sélection des protéines lactées à partir du fractionnement des composants du sérum du petit lait a permis de retirer du mélange protéique la caséino-glyco-macropéptide, riche en thréonine et pauvre en tryptophane, et d'augmenter la proportion d' $\alpha$ -lactalbumine. Ainsi est obtenu un profil en acides aminés comparable à celui du lait maternel, c'est-à-dire appauvri en thréonine et enrichi en cystine, arginine, histidine et tryptophane par rapport à une formule classique. L'apport protéique a pu de ce fait être diminué à 12 g/L (Novol) avec une aussi bonne rétention azotée, un développement staturo-pondéral identique, une production d'urée et une charge osmotique rénale moindres. D'autres formules à teneur en protéines réduites sont apparues sur le marché et doivent

Tableau 5.VI. Préparations pour enfants de 0 à 1 an (compositions extrêmes pour 100 mL reconstitués. Mise à jour 2007).

Constituants	Préparations pour nourrissons (1 <sup>er</sup> âge)			Préparations de suite (2 <sup>e</sup> âge)
	Protéines de lait	Protéines de soja	Hypo-allergéniques	
Énergie kcal/dL	66-75	67-72	62-75	62-88
Protéines Total g/dL	1,2-1,9	1,8-1,9	1,4-2	1,5-2,9
Caséine	0,36-1,5		hydrolysées	0,6-0,8
Protéines solubles	0,3-1,5			0,35-1,9
Lipides Total g/dL	3,1-3,8	3,5-3,6	2,9-3,9	2,7-3,6
A. linoléique mg/dL	350-750	350-705	360-644	370-577
A. $\alpha$ -linoléique mg/dL	44-93	54-73	46-70	10-75
chôl <sub>3</sub>	5,3-10			
Glucides Total g/dL	6,8-8,9	6,7-8,3	6,9-9,1	7,1-12,9
Lactose	2,3-8,1	0	3,8-7,2	2,6-8
Dextrine Maltose	0-5,4	5,6-8	0-4,1	0-4,4
Minéraux				
Sodium mg/dL	15-39	19-29	16-37	18-42
Calcium mg/dL	41-93	45-68	38-61	55-126
Ca/P	1-2	1,1-1,3	1,2-1,9	1,2-2
Fer mg/dL	0,5	0,8-1,2	0,4-0,9	0,8-1,8
Charge osmotique rénale mOsm/dL	3-14	14-16	12-15,7	11,8-20,4

faire la preuve de leur efficacité nutritionnelle. Les caséines, dont la teneur varie d'une marque à l'autre forment des complexes protéiques de caséinate de calcium et phosphate de calcium, classiquement insolubles qui coagulent en flocons grossiers dans l'estomac et ont tendance à ralentir la vidange gastrique. La satiété est de ce fait plus aisément satisfaite. Cependant les caséines en excès peuvent favoriser la constipation. Les laits dans lesquels la fraction protéines solubles prédomine (laits à protéines adaptées ou modifiées : rapport caséines/protéines solubles < 1) ont à l'inverse une vidange gastrique plus rapide mais sont plus propices à remonter dans l'œsophage en cas de reflux gastro-œsophagien.

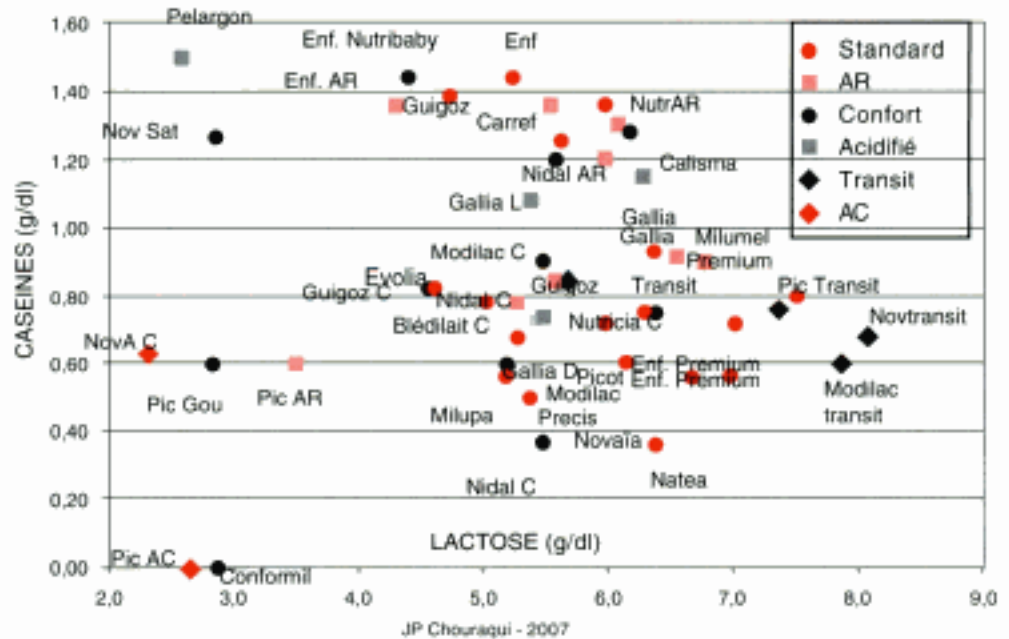
Les apports glucidiques doivent être compris entre 9 et 14 g/100 kcal, avec un apport minimal de lactose de 4,5 g/100 kcal. Ces apports peuvent être le fait exclusif du lactose (peu de laits de ce type) ou plus volontiers d'un mélange dextrine-maltose-lactose avec des teneurs très variables en lactose. Seuls peuvent être utilisés comme sucres le lactose, le maltose, les maltodextrines, le sirop de glucose, et l'amidon précuit ou gélatinisé exempt de gluten (sans dépasser 2 g/100 mL) (fig. 5.15). Plus la quantité de lactose est élevée, plus le transit intestinal est facilité, donnant alors des selles grumelleuses et acides. En excès par rapport aux capacités lactiques d'un individu, le lactose non digéré sera fermenté avec production de gaz et éventuellement météorisme et douleurs abdominales.

La teneur moyenne en lipides est de 35 g/L constituée d'un mélange lipidique pouvant comporter jusqu'à 100 % de matières grasses d'origine végétale, et enrichi en acides gras essentiels, l'acide linoléique (C18 :2n-6) et l'acide  $\alpha$ -linoléique (C18 :2n-3) qui sont les précurseurs non interconvertibles des séries n-6 et n-3. À partir des deux précurseurs dérivent des acides gras poly-insaturés à longue chaîne (AGPI-LC) et

notamment, l'acide arachidonique (ARA, C20 :4n-6) et l'acide docosahéxaénoïque (DHA, C22 :6n-3). Ces deux acides gras sont présents dans le lait maternel et le cerveau d'enfants décédés nourris au sein contient plus de DHA que celui d'enfant nourris avec une préparation pour nourrissons. Le DHA intervient de façon décisive dans le développement des photorécepteurs rétiniens où il représente plus de 50 % des acides gras totaux et l'établissement de réseaux neuronaux, tandis que l'ARA est impliqué dans la transmission nerveuse. Les effets d'une supplémentation en DHA et ARA des préparations pour prématurés sur le développement neurologique et l'acuité visuelle sont admis. Chez l'enfant à terme les données sont plus contradictoires dépendant des doses administrées et du rapport entre DHA et ARA. D'autre part la capacité des AGPI n-3 à moduler les actions du système immunitaire et d'avoir une action anti-inflammatoire a été récemment établie. Enfin, un rapport n-6/n-3 élevé pourrait favoriser chez des sujets à risque la prédominance de réponse Th2 et peut être les manifestations allergiques.

Enfin, toutes ces préparations comportent des apports en minéraux, fer, oligo-éléments et vitamines réglementés avec obligation d'apporter 40 à 100 UI de vitamine D pour 100 kcal. Les concepts de pré- et probiotiques : nouvelles adjonctions dans les formules infantiles : l'objectif de l'alimentation infantile, exclusivement lactée, était jusqu'à récemment, en l'absence d'allaitement maternel, de fournir dans un équilibre donné les nutriments nécessaires à combler les besoins de maintenance, de croissance mais également de maintien en bonne santé. Peu à peu ont émergé le rôle du lait maternel sur l'établissement d'une flore intestinale où prédominent les bifidobactéries et son effet bénéfique en matière de prévention des infections digestives. De ce fait de nombreuses tentatives ont été effectuées pour reproduire, chez les nourrissons





**Figure 5.15.**  
Classification des  
laits pour nourrissons  
selon la teneur en  
caséine et en lactose.

nourris artificiellement, l'écosystème intestinal des enfants nourris au sein. C'est ainsi que sont nés les concepts de laits fermentés, contenant des agents bactériens tués, de prébiotiques et de probiotiques, avec l'espoir d'empêcher ou de traiter un nombre important d'affections digestives voire extradiigestives :

- les **laits fermentés** sont des préparations [*Bédilait Confort Premium*, *Calisma*, *Gallia Lactofidus*, *Gallia Digest Premium*, *Pelargon*] qui contiennent des agents [bactéries lactiques fermentaires] tués, et qui pourraient, du fait de la présence d'oligosaccharides résultants de la fermentation préalable à la stérilisation, avoir une action prébiotique. Certains de ces laits sont par ce fait acidifiés, ce qui assure une floculation plus fine de la caséine qui ainsi est mieux tolérée ;
- l'**appellation prébiotique** concerne des ingrédients alimentaires, non digestibles, dont la présence dans la lumière intestinale stimule la croissance d'une flore spécifique considérée comme bénéfique en terme de santé. L'effet bifidogène des prébiotiques, a été démontré pour un mélange galacto-oligosaccharides (GOS) et les fructo-oligo-saccharides (FOS) à une concentration totale de 8 g/L, et fait espérer qu'ils puissent avoir un effet bénéfique notamment dans le cadre de la prévention des infections intestinales. Cependant les données actuelles ne permettent pas d'affirmer ce rôle préventif. Les laits infantiles comportant ce type de prébiotiques sont : *Conformil*, *Milupa*, *Milupa Digest*, *Nucia Confort Plus* ;
- les **probiotiques** sont des micro-organismes qui, une fois ingérés, sont susceptibles de demeurer vivants, lors du transit intestinal, et de modifier la flore intestinale en ayant un effet bénéfique démontré sur la santé. À l'heure actuelle différentes études mettent en exergue l'effet bénéfique de certains probiotiques dans la prévention de la diarrhée, et notamment de *Bifidobacterium lactis* souche Bb 12, et leur innocuité. Certaines études utilisant le *Lactobacillus GG* sont à faveur d'un effet bénéfique en prévention, voire traitement

de l'eczéma allergique. Parallèlement, il a pu être montré que l'administration de certains probiotiques stimulait les fonctions immunitaires avec notamment augmentation de la production d'IgA et stimulation de la fonction phagocytaire. Les laits enrichis en *Bifidobacterium lactis* sur le marché sont : *Evolia*, *Guigoz Transit*, *Natea*, *Nidal Confort*.

Ce concept d'aliments fonctionnels visant à moduler la flore intestinale dès la naissance est très certainement l'une des voies actuelles de recherche et développement, nécessitant la poursuite des travaux pour en affirmer l'effet bénéfique.

• **Les préparations à base d'hydrolysats partiels de protéines : laits hypoallergéniques**

Leur composition est tout à fait comparable à celle des formules précédentes si ce n'est que les protéines (protéines de lait de vache sauf dans un cas) ont été partiellement hydrolysées dans le but d'en diminuer l'antigénicité. L'indication de ce type de préparations a un objectif préventif, dès la naissance, chez les nouveau-nés à risque atopique du fait d'antécédents familiaux [près de 30 % des nouveau-nés]. Cependant seuls *Guigoz HA*, *Nidal HA* et dans une moindre mesure *Enfamil HA* et *Milupa HA* ont été l'objet d'études permettant d'affirmer leur rôle préventif essentiellement vis-à-vis de la survenue de dermatite atopique. Pour atteindre ce but l'utilisation d'un lait hypoallergénique doit être poursuivie sans interruption et exclusivement jusqu'à l'âge de 6 mois, éventuellement relayée par un lait hypoallergénique 2<sup>e</sup> âge, tandis que la diversification alimentaire sera reculée après 6 mois.

Les laits hypoallergéniques peuvent également être proposés en complément transitoire lors de l'initiation d'un allaitement maternel.

• **Les préparations à base de protéines de soja**

Les préparations à base de protéines de soja doivent être enrichies en carnitine et avoir par ailleurs une composition conforme à celle des préparations pour nourrisson. Six préparations de ce type sont disponibles : *Gallia Soja*, *Guigoz Soja*, *Milumel Soja*, *Modilac Soja*, *Nucia Soja*, *Prosoabee*.

Toutes sont dépourvues de lactose. Ces préparations ne doivent en aucun cas être confondues avec des denrées alimentaires à base de soja vendues dans le commerce et totalement inadaptées à l'alimentation du nourrisson. Leurs indications sont relativement limitées : réalimentation éventuelle dans certaines diarrhées sévères du grand enfant ou, en deuxième intention, dans l'allergie aux protéines du lait de vache après essai d'un hydrolysât poussé de protéines et après 6 mois. Des réserves à leur utilisation sont en outre formulées du fait de la présence de phyto-œstrogènes.

### Alimentation lactée exclusive en pratique

**Initialement**, à défaut d'allaitement maternel, le lait doit être choisi en fonction de l'état nutritionnel du nouveau-né, de son niveau de maturité digestive et rénale et de ses éventuels antécédents atopiques. L'idéal est là aussi de pratiquer une alimentation à la demande, le nourrisson finissant par se régler le plus souvent tout seul avec des prises alimentaires toutes les 4 heures. Initialement, le nombre de tétées est de 6 à 7 par jour pour diminuer à 5 à la fin du premier mois. La règle pratique, mais à adapter à chaque enfant, d'évaluation des apports journaliers est :

$$\text{quantité/j (mL)} = \frac{\text{poids de l'enfant}}{10} + 250 \pm 100$$

Une courbe de croissance satisfaisante est garante de la couverture des besoins en se méfiant de l'excès. En augmentant progressivement les rations proposées, les tétées s'espacent en sachant qu'il est inutile de forcer un enfant à finir un biberon.

Tous les laits se reconstituent à raison d'une cuillère-mesure rase dans 30 mL d'eau peu minéralisée.

**Par la suite, en cas de mauvaise tolérance** étayée de la formule initialement choisie, le praticien peut être amené à changer cette formule, sans excès et sans tomber dans une « valse des laits ». Les critères de choix sont alors basés en fonction des symptômes décrits sur la composition relative respective en caséines et en lactose. La figure 5.15 permet cette démarche :

- en cas de régurgitations : augmenter l'apport en caséines ou utiliser un lait AR ;
- en cas de selles molles ou grumeleuses : augmenter l'apport en caséines et diminuer celui en lactose ;
- en cas de constipation : diminuer l'apport en caséines, augmenter celui en lactose et en eau ;
- en cas de coliques ou ballonnement : diminuer l'apport de lactose. En cas d'échec de ce premier changement, envisager l'utilisation d'un lait acidifié ou une autre possibilité (cause organique, allergie aux protéines du lait de vache...).

#### Supplémentations indispensables :

- vitamine D, malgré sa présence dans tous les laits, il faut continuer à la prescrire à hauteur de 800 à 1 000 UI/j ;
  - fluor : 0,25 mg/j jusqu'à 1 an, 0,5 mg/j de 1 à 3 ans, 1 mg/j de 3 à 13 ans et 1,5 mg/j ensuite ;
  - fer : non systématique, sauf pour les prématurés et les enfants de faible poids de naissance.
- **Certaines préparations spécifiques se distinguent par leur composition et leurs indications spécifiques :**
- les « laits pour enfant de faible poids de naissance » [Pré-Aptamil, Pré-Bédilait, Pré-Gallia, Pré-Guigoz, Pré-Modilac,

Pré-Nidal] sont caractérisés par une teneur en protéines entre 20 et 23 g/L avec un rapport caséines/protéines solubles < 1 et un apport en triglycérides à chaînes moyennes et/ou en acides gras polyinsaturés à longues chaînes. Leur composition est particulièrement adaptée aux conditions de la physiologie digestive du prématuré et au besoin de rattrapage de croissance des enfants de faible poids de naissance (moins de 2 200 g). Ils pourront être administrés jusqu'à ce que ce rattrapage soit effectué. Le SMA Relais se rapproche, par sa composition de ce type de produit, avec une teneur en protéines moindre ;

- les laits épaissis ou AR : afin d'augmenter la viscosité pour diminuer la fréquence et le volume de régurgitations. Une partie de l'apport glucidique de ces préparations est assurée par de l'amidon : amidon de maïs ou de riz, l'épaississement est réalisé par rajout de farine de caroube. Ce type de lait est donc indiqué en cas de régurgitations ou comme première étape du traitement d'un reflux œsophagien non compliqué. De nombreux autres produits dont certains sont commercialisés sous l'appellation confort sont également épaissis par de l'amidon. La caroube peut avoir un effet fibre et fermenter dans le côlon, avec production de gaz ;
- les laits sans lactose (Diargal, Modilac sans Lactose, Olac), sont des préparations pour nourrissons où les caséines représentent 100 % de l'apport protéique. Leurs indications sont transitoires lors de la réalimentation de certaines diarrhées aiguës prolongées ou sévères (Rotavirus, glaires + sang), ou en cas d'intolérance au lactose chez l'enfant plus grand. LAL 110 est un lait sans lactose dont les protéines sont partiellement hydrolysées. Diarigoz est un lait pauvre en lactose, composé de protéines partiellement hydrolysées, et peut trouver indications dans la réalimentation des diarrhées aiguës du très jeune enfant (moins de 3 mois). HN 25 pauvre en lactose doit, du fait de sa composition, s'adresser à des enfants de plus de 4 mois dont l'alimentation est déjà diversifiée ;
- les diètes semi-élémentaires (Alfare, Galligène, Peptjunior, Prégestimil, Nutramigen, Prégomine) sont des préparations dont les protéines ont subi une hydrolyse poussée et dont le sucrage est à base de dextrine-maltose et d'amidon sans gluten. Les quatre premières comportent des triglycérides à chaînes moyennes dans leur mélange lipidique les destinant plus particulièrement aux syndromes de malabsorption.

Leurs indications sont très précises :

- réalimentation de diarrhée aiguë chez le nourrisson de moins de 3 mois ;
- diarrhées graves prolongées, diarrhées rebelles ;
- syndrome de malabsorption globale et/ou lipidique ;
- syndrome du grêle court ;
- mucoviscidose ;
- cholestases chroniques ;
- allergie aux protéines du lait de vache.

### De 4-6 mois à 9-12 mois : la période de transition et de diversification

Alors que le lait représente encore l'essentiel des apports alimentaires, l'alimentation commence à être diversifiée par l'introduction progressive d'autres aliments avec le risque d'induire, par l'abandon de laits adaptés au nourrisson en croissance, certaines carences notamment en acides gras essentiels et en fer ou certains excès en particulier en protéines.

## Préparations de suite

Les préparations de suite (précédemment dénommées 2<sup>e</sup> âge) ont été conçues pour pallier aux éventuels inconvénients de la diversification. Il s'agit, là encore, de laits à base de protéines du lait de vache dont la composition s'établit entre les extrêmes indiquées dans le tableau 5.VI.

Tenant compte de la diversification alimentaire qui est en train de s'initier, ce type de formules permet d'assurer un apport protéique suffisant mais non excédentaire, excès que réaliserait l'utilisation à cet âge du lait de vache. Elles assurent le maintien d'un apport équilibré en lipides, grâce à l'apport de graisses végétales dans leur composition, et l'apport indispensable en acides gras essentiels. Cet équilibre serait rompu par l'utilisation de lait de vache entier ou demi-écrémé. Enfin, elles permettent d'assurer les apports indispensables, à cette phase de croissance encore rapide, en calcium, phosphore, minéraux et vitamines, et de compléter l'alimentation en fer alors que les stocks anténatals s'épuisent et que l'apport diversifié, notamment en viande, est insuffisant pour couvrir les besoins. En pratique il est logique de passer à un lait de suite lorsque l'équivalent d'un repas par jour est devenu non lacté. Ce type de formules est alors délivré à raison au minimum de 500 à 750 mL/j jusqu'à 9 mois-1 an.

## Diversification

À partir de 4 mois, l'enfant est capable de déglutir les aliments moins liquides tandis que sa maturation digestive (sels biliaires, enzymes pancréatiques, perméabilité intestinale) et rénale autorise l'introduction de nouveaux aliments, de nouvelles sources protéiques mais aussi de nouveaux goûts et nouvelles textures. Il est donc admis qu'il n'y a aucun avantage à diversifier l'alimentation avant 4 mois, voire 6 mois. Cependant, l'âge d'introduction d'aliments autres que le lait ne doit pas être trop postérieur à 6 mois si l'on veut tirer parti du rôle

éducatif de cette diversification en terme d'apprentissage des goûts, des couleurs et des textures et commencer à assurer un apport en fibres et amidons.

## Modalités de la diversification

Celle-ci se fera progressivement, sans jamais imposer mais en sachant proposer de manière agréable, voire ludique. Chaque nouvel aliment est introduit à son tour selon un ordre qui a peu d'importance mais correspond schématiquement à ce qui est proposé dans la figure 5.14. La progression porte en outre 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. Ainsi, on commence d'abord par 1 à 2 cuillères à café d'abord introduites dans le biberon ou la purée puis, au fur et à mesure de l'augmentation des quantités, données séparément (tableau 5.VII).

## Céréales infantiles (farines)

Sans gluten jusqu'à l'âge de 6 mois, elles apportent amidon et vitamines du groupe B et permettent souvent de renforcer la satiété. Elles peuvent être rajoutées initialement (après 3 mois) à raison de 1 à 2 cuillères à café dans 1 à 2 biberons. Après 4-5 mois, la quantité sera augmentée dans le biberon du matin pour réaliser un véritable petit-déjeuner. Plus tardivement, vers 1 an, seront introduits pain et céréales.

## Légumes et les fruits

Les légumes et les fruits, riches en fibres végétales, oligo-éléments, minéraux et vitamines. Pour commencer, on choisira des légumes doux et peu fibreux qui seront cuits longtemps, de même que les fruits. On peut utiliser des produits frais, surgelés ou appertisés. Les petits pots constituent un substitut pratique des préparations familiales.

**Tableau 5.VII. Exemples de menus (Les quantités sont à moduler selon l'appétit de l'enfant, à chaque repas, boisson = eau.).**

	6-7 mois	12-15 mois	2-3 ans
<b>Petit-déjeuner</b>	210 à 240 mL de préparation de suite avec ou sans farine (2 à 3 cuillères à café)	240 mL de lait de croissance + céréales OU pain + beurre + produit sucré (facultatif)	250 mL de lait de croissance + céréales OU pain + beurre + produit sucré (facultatif) ET 1 fruit ou 1 jus de fruit
<b>Déjeuner</b>	1 cuillère à soupe de viande ou de poisson 100 à 150 g de purée de légumes 1 laitage de préférence nature peu ou pas sucré OU fruits cuits (compote)	1,5 ou 2 cuillères à soupe de viande ou poisson 180 à 200 g de légumes ou féculents + matière grasse 1 laitage de préférence nature OU 1 fromage portion ET/OU fruits crus ou cuits	Légumes en crudités 2,5 cuillères à soupe de viande OU poisson OU 1 œuf OU 1 tranche de jambon Légumes ou féculents selon appétit + matière grasse 1 équivalent lacté 1 fruit 1 morceau de pain
<b>Goûter</b>	210 à 240 mL de préparation de suite 1 compote	250 mL de lait de croissance 1 fruit Pain ou céréales (selon appétit)	250 mL de lait de croissance 1 fruit Pain ou céréales
<b>Dîner</b>	SOIT purée de légumes + 1 complément de lait SOIT 210 à 240 mL de préparation de suite + farine parfumée 1 dessert lacté ou fruits cuits (selon ce qui a été donné au déjeuner)	Légumes ou féculents (selon ce qui a été donné au déjeuner) + matières grasses 1 dessert lacté ET/OU fruits crus ou cuits	Légumes ou féculents (selon ce qui a été donné au déjeuner) + matières grasses 1 équivalent lacté 1 fruit 1 morceau de pain

L'introduction progressive en quantité et variée en qualité a un rôle éducatif important. Les jus de fruits, acides, n'ont pas d'intérêt majeur, en tout cas pas avant 4 mois.

### Produits laitiers

Les produits laitiers, laitages divers puis fromages seront progressivement introduits, autant que possible sans rajout de sucre. Ils ne remplacent pas le lait fourni sous forme de préparation de suite puis de lait pour enfants en bas âge, mais complètent l'apport en calcium et protéines.

La mise à disposition récente de laitages « enrichis » de type croissance permet, à condition d'utiliser la forme « nature » de supplanter les laits de suite lorsque ceux-ci sont insuffisamment donnés du fait d'un refus de liquide par l'enfant.

### Viandes, poissons, œufs

Les viandes, poissons, œufs, sources de protéines animales, d'acides aminés essentiels et de fer sont introduits selon la figure 5.14. Toutes les viandes peuvent être données, rouges ou blanches, avec une préférence pour les viandes maigres. À partir de 7-8 mois, le poisson peut être donné plusieurs fois par semaine. Il a l'avantage de sa faible teneur en graisses et de sa richesse en acides gras polyinsaturés à très longues chaînes. L'introduction de l'œuf peut se faire vers le même âge.

### Matières grasses

Les matières grasses, sous forme de rajout dans les préparations ménagères en utilisant des huiles ou margarines végétales variées plutôt que beurre ou crème. Elles permettent un apport calorique supplémentaire sous un faible volume et les matières grasses végétales complètent l'apport en acides gras essentiels.

### Boissons

En plus du lait, il faut apprendre à l'enfant à boire de l'eau non sucrée, non aromatisée, surtout en période de chaleur et en cas de fièvre.

Une diversification bien conduite est une diversification progressive, la plus variée possible, respectant les goûts de l'enfant sans jamais imposer. Elle est ainsi garante d'un bon comportement alimentaire ultérieur. En particulier, il faut veiller à ce qu'elle ne soit ni trop salée, ni trop sucrée, ni trop uniforme.

### Alimentation de 1 à 3 ans et au-delà

Après 9-12 mois, l'enfant est encore en phase de croissance relativement rapide. Son développement et sa maturation se poursuivent rendant ses besoins en protéines, calcium, fer et acides gras essentiels encore très importants. Or, c'est l'âge à partir duquel il peut théoriquement manger de tout, tandis qu'il commence à acquérir une certaine autonomie. L'enfant va marquer alors sa volonté de choisir les aliments, ses préférences naturelles pour le sucré ne doivent pas être systématiquement favorisées. L'acte indispensable qui consiste à se nourrir devient de plus en plus un acte d'échange et de communication avec autrui ainsi qu'un acte de plaisir qu'il faut préserver et un acte de découverte qu'il faut favoriser. L'alimentation proposée doit être alors diversifiée, c'est-à-dire variée, sans être anarchique et doit veiller à ne pas favoriser

les déséquilibres ni pérenniser les états carenciels latents. Parallèlement, les adultes doivent prendre conscience du fait que le modèle qu'ils offrent par leurs habitudes joint à l'impact de la publicité va jouer un rôle fondamental dans l'apprentissage alimentaire de l'enfant et donc dans le déroulement ultérieur de son comportement alimentaire.

Au cours de cette phase d'apprentissage, l'abandon prématuré des préparations de suite au bénéfice du lait de vache demi-écrémé et les petits déséquilibres de la diversification souvent trop uniforme rendent compte des carences observées. Ceci, joint à la meilleure connaissance des besoins à cette tranche d'âge, a mis en exergue l'intérêt de proposer un apport lacté poursuivi avec des graisses choisies et un enrichissement en fer.

### Conséquences actuelles de la diversification alimentaire

Les différentes enquêtes réalisées et les données de la pratique médicale quotidienne montrent que la diversification alimentaire s'accompagne souvent d'un abandon prématuré des laits de suite.

Après 1 an le lait, les laitages et fromages représentent 30 % de la ration énergétique, les viandes-poissons-œufs-charcuterie 13 %, les légumes et les fruits 14 %, les féculents et céréales 25 %, les matières grasses de rajout 7,5 % et les sucreries près de 9 % [d'après M. Fantino et coll., rapport de la Chambre syndicale des fabricants de laits concentrés et poudres de laits infantiles et alimentaires, 1999]. Le constat se résume en des apports protidiques excessifs pour un apport énergétique correspondant aux recommandations, un apport lipidique déséquilibré au bénéfice des graisses animales avec insuffisance d'apports en acides gras essentiels, des apports en fer totalement insuffisants, et un apport en calcium limite. L'étude longitudinale menée de 10 mois à 8 ans par M. Deheeger et coll. [Cah. Nutr. Diet., 1994, 29, 16-23] aboutit aux mêmes constats : augmentation importante des apports énergétiques entre 10 et 24 mois, excès d'apports protéiques à 2 ans et d'apports glucidiques et lipidiques après 4 ans, insuffisance des apports en acide gras essentiels, vitamine B1 et E et zinc.

### Intérêt des laits pour enfant en bas âge ou lait de croissance

- Le constat précité amène à envisager :
    - l'utilisation de laits moins riches en protéines que le lait de vache, tout en conservant l'apport de laitages et fromages ;
    - la modification de l'apport en graisses en remplaçant une partie des graisses lactiques par des graisses végétales riches en acides gras essentiels ;
    - l'enrichissement de ce même lait en fer du fait de la grande prévalence de la carence martiale à ces âges.
  - Les formules, correspondant à ce cahier des charges sont : Blédilait 3 [Blédina], Croissance [Candia], Eveil [Lactel], Gallia Croissance [Gallia], Guigoz Croissance [Guigoz], Milumel Croissance [Milupa], Nestlé Junior [Nestlé], Nutricia Croissance [Nutricia].
- Leur teneur en protéines se situe entre 2 et 2,8 g/dL, celle en lipides entre 2,4 et 3,35 g/dL, celle en glucides entre 7,6 et 9,16 g/dL et celle en fer de 0,9 à 1,3 mg/dL (soit 20 fois plus que dans le lait de vache).
- Finalement, alors que l'enfant consomme laitages et fromages et que le lait de vache peut être utilisé dans les préparations

culinaires familiales, il est avantageusement remplacé pour le lait du petit-déjeuner et du goûter par un lait de croissance.

## ■ Alimentation de l'enfant d'âge scolaire

**À partir de 3-4 ans l'enfant mange de tout mais il convient de garder un certain équilibre tant quantitatif que qualitatif**

À cet âge, l'apport glucidique souvent quantitativement correct favorise par trop l'apport en saccharose.

L'apport protidique est souvent excessif et surtout l'apport lipidique commence également à être excessif notamment pour ce qui concerne les graisses saturées. Ceci est lié à la consommation abusive de viandes, charcuteries, fritures, plats préparés, plats en sauce, viennoiseries... Il convient de limiter la consommation de viande ou de poisson à un repas par jour et d'augmenter la consommation des céréales et de légumes secs.

Il faut poursuivre les apports de lait et laitages pour assurer l'apport calcique nécessaire.

Les graisses de rajout seront des graisses végétales tandis que l'on limitera les apports en graisses cachées.

La consommation de fibres alimentaires est insuffisante que ce soit sous forme de fruits, de légumes ou de céréales.

L'eau constituera la seule boisson.

### Répartition

La répartition des repas est déséquilibrée aux dépens du petit-déjeuner alors qu'une trop grande part est accordée au goûter. Surtout les enfants grignotent de plus en plus entre les repas en relation avec les habitudes et le mode de vie parental, l'oisiveté, la télévision. Enfin on assiste à une uniformisation de l'alimentation des enfants malgré la grande variété des produits disponibles. La répartition des repas doit être la suivante : le petit-déjeuner doit représenter 25 % de la ration calorique quotidienne, le déjeuner 30 %, le goûter 15 % et le dîner 30 %. Les repas doivent être pris dans le calme, en famille et les menus doivent être les plus variés possible.

## ■ Alimentation de l'adolescent

L'adolescence représente la 3<sup>e</sup> période après la période foetale et la première année de vie, où la vitesse de croissance est particulièrement rapide. Il s'agit donc d'une période critique pour ce qui concerne les apports alimentaires. D'un côté les besoins accrus liés à une croissance accélérée et à de profondes modifications structurelles amènent à discuter l'intérêt de suppléments nutritionnelles et à proposer un certain nombre de conseils adaptés. De l'autre le risque d'un certain nombre de déviations renforce le rôle prédominant du médecin traitant dans la prévention, le dépistage et la prise en charge précoce des pathologies nutritionnelles auxquelles l'adolescent est exposé et qui menacent son avenir d'adulte.

### Varier l'alimentation

L'alimentation doit rester variée, favorisant la pratique de repas « assis », en milieu familial au moins une fois par jour. Le danger d'une fréquentation trop régulière de « fast-food »

et des grignotages est le déséquilibre alimentaire au bénéfice des graisses et des sucres rapides et aux dépens des fibres.

### Prévenir certaines carences

- Dans certaines enquêtes un quart des adolescentes seraient en situation d'insuffisance d'apports calciques, tandis qu'également un quart des adolescents ont une carence en vitamine D pendant la saison froide. L'essentiel des apports en calcium provient des produits laitiers dont il faut conseiller la consommation à raison d'un produit à chacun des repas. Or ces produits sont souvent refusés notamment par les jeunes filles qui craignent de grossir. Parallèlement il faut prescrire de la vitamine D à chaque hiver.

- L'apport moyen de fer est chez les adolescents très inférieur à ce qui est généralement recommandé. Un tiers des adolescents reçoivent moins des deux tiers des apports recommandés, un quart des jeunes femmes ont une carence martiale latente.

### Dépister et prévenir les déviations

#### Risque de surpoids

- L'augmentation régulière de la prévalence de l'obésité chez l'enfant et l'adolescent, définie comme correspondant à un indice de masse corporelle (IMC = P [kg]/T<sup>2</sup> [m]) supérieur au 97<sup>e</sup> percentile ou comme un poids de l'individu supérieur à 120 % du poids idéal pour la taille, est source de préoccupations et d'interrogations. Cette préoccupation croissante est notamment liée au fait que l'obésité accroît le risque d'affection cardiovasculaire, favorise la survenue d'un diabète de type II et de certains types de cancer ainsi que de nombreuses autres pathologies. De plus les sujets obèses, et à plus forte raison lorsqu'il s'agit d'adolescents, sont l'objet d'un préjugé social et ont une qualité de vie altérée.

- Les interrogations concernent les raisons de cette augmentation. Le surpoids est le résultat d'une interaction entre une prédisposition génétique à accumuler les graisses et un environnement favorable du fait d'une activité physique de plus en plus réduite et de la plus grande disponibilité de nourriture très dense en calories. Dans ce domaine, l'exemple désastreux des distributeurs dans les établissements scolaires est à pointer du doigt.

- Le rôle de l'alimentation dans le développement de la corpulence est sujet à controverses, cependant la plupart des études menées établissent une relation statistiquement significative entre la ration lipidique de l'alimentation et la surcharge pondérale. Une forte consommation de graisses va de pair avec une ingestion diminuée de fibres, vitamines et minéraux, mais également d'hydrates de carbone, et chez l'adulte d'alcool. La corrélation positive entre indice de corpulence et consommation en graisses est encore plus forte avec la consommation en graisses saturées. Qui plus est, un régime hyperlipidique favorise lui-même la consommation alimentaire, car les aliments riches en graisses sont beaucoup plus appréciés pour leur sapidité et leur texture et nécessitent beaucoup moins d'effort de mastication que les aliments riches en fibres. La forte densité calorique de ces aliments à volume égal fait qu'un repas riche en graisses apporte un rassasiement moins rapide pour un volume identique.

• **Ce surpoids doit être dépisté** le plus tôt possible et il convient notamment de dépister les rebonds précoces de l'IMC c'est-à-dire ceux survenant bien avant la période qui nous concerne. Les obésités de l'adolescence sont également à l'origine des obésités de l'âge adulte. D'un autre côté le surpoids est une des principales préoccupations des adolescentes les conduisant parfois à des conduites alimentaires désastreuses.

### Anorexie mentale et boulimie

L'anorexie mentale est un trouble psychiatrique grave. L'installation de l'anorexie est le plus souvent progressive et le praticien doit être vigilant vis-à-vis des premières manifestations. Malheureusement trop souvent l'équipe multidisciplinaire (psychiatre-pédiatre nutritionniste et collaborateurs) n'intervient que tardivement, à un stade prononcé de délabrement physique avec une mortalité pouvant atteindre 5 à 10 %. L'autre trouble majeur, encore plus fréquent, du comportement alimentaire de l'adolescente est représenté par la boulimie qui correspond à une variante clinique de l'anorexie.

Ces pathologies du comportement alimentaire ne sont rapidement évoquées que pour rappeler les risques de cette période critique et notamment celui de la destruction complète possible des prises alimentaires qui n'est que le reflet des perturbations induites par cette phase de mutation.

### BIBLIOGRAPHIE

- AFSSA/CNERMA/CNRS, *Apports conseillés pour la population française*, 3<sup>e</sup> édition, Tec & Doc, 2001.
- AGGETT P.J., AGOSTINI C., GOULET O., HERNELL O., KOLETZKO B., LAFFEBER H.L., MICHAELSEN K.F., RYBO J., WEAVER L.T., The nutritional and safety assessment of breast milk substitutes and other dietary products for infants : a commentary by the Espghan Committee on Nutrition, *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 2001, 32, 256-8.
- Arrêté du 1<sup>er</sup> juillet 1976, Aliments lactés diététiques et de régime de l'enfance, *J. O.* 14.09.1976, 5519-24.
- Arrêté du 30 mars 1978, Dispositions relatives aux aliments lactés diététiques, *J. O.* 24.05.1978, 4070-2.
- Arrêté du 11 janvier 1994, modifiant l'arrêté du 1<sup>er</sup> juillet 1976 relatif aux aliments diététiques e de régime de l'enfance et l'arrêté du 30 mars 1978 relatif aux aliments lactés diététiques. *J. O.* 15.02.1994, 2552-9.
- Arrêté du 17 avril 1998, modifiant l'arrêté du 1<sup>er</sup> juillet 1976 relatif aux aliments destinés aux nourrissons et aux enfants en bas âge, *J. O.* 26.05.1998, 7981-5.
- BONJOUR J.P., RIZZOLI R., Les apports en calcium chez l'enfant et l'adolescent : leur importance dans l'acquisition de la masse minérale osseuse, *Arch. Pédiatr.*, 1999, 6, Suppl 2, 155-7.
- DIETZ W.H., Periods of risk in childhood for the development of adult obesity. What do we need to learn?, *J. Nutr.*, 1997, 127, 1884S-1886S.
- MALLET E., Faut-il supplémenter l'enfant et l'adolescent en cours de puberté en calcium et en vitamine D?, *Arch. Pédiatr.*, 2000, 7, 117-20.
- MAURAGE C., DELHOMME M., LAMISSE F., ROLLAND J.C., Nutrition de l'adolescent normal, ration de fer : statut martial actuel, *Arch. Pédiatr.*, 1999, 6, Suppl 2, 152-4.
- ROME E.S., VAZQUEZ I.M., EMANS S.J., Nutritional problems in adolescence, in : Walker W.A., Watkins J.B., *Nutrition in pediatrics*, 2<sup>e</sup> édition, ed. BC Decker, Inc, Pub., Hamilton, 1997, 691-704.
- SCHANLER R.J., Breast feeding 2001, Part I. The evidence for breastfeeding, *Pediatr. Clin. North. Amer.*, 2001, 48.
- TAUBER M., JOURET B., FOURoux M., ROCHICCIOLI P., Prise en charge de l'obésité de l'enfant et de l'adolescent : on doit se mobiliser, *Arch. Pédiatr.*, 1998, 5, 595-8.
- VIDALHET M., Besoins nutritionnels de l'adolescent normal, *Arch. Pédiatr.*, 1999, 6, Suppl 2, 149-51.

## Médecine scolaire\*

### L'enfant et l'école

L'école - terme pris au sens large - représente pour tout enfant un lieu et un temps de socialisation et d'apprentissage, indispensable pour qu'une intégration sociale et professionnelle soit possible, en lien avec la famille.

Le Code de l'éducation précise que « L'éducation est la première priorité nationale... ». Le droit à l'éducation est garanti à chacun afin de lui permettre de développer sa personnalité, d'élever son niveau de formation initiale et continue, de s'insérer dans la vie sociale et professionnelle, d'exercer sa citoyenneté.

La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées affirme le droit des élèves handicapés à l'éducation ainsi que la responsabilité du système éducatif comme garant de la continuité du parcours de formation de chacun. Dès l'âge de trois ans, si leur famille en fait la demande, les enfants porteurs de handicap peuvent être scolarisés à l'école maternelle de leur secteur.

**En maternelle**, l'accueil des enfants de 5 ans puis de 4 ans s'est progressivement généralisé durant les années 1960 et 1970. À 3 ans la scolarisation est devenue presque totale, le taux des enfants de 2 ans tend à diminuer depuis les années 1980 sous l'effet de la reprise démographique sensible depuis l'année 2000 (il est estimé à 24,5 % en 2005 : source MEN-DEPPI).

L'école maternelle permet à l'enfant de découvrir la vie en commun en dehors de la famille. L'élève améliore également sa maîtrise du langage, son appréhension de l'espace et du temps ainsi que ses habiletés artistiques.

L'école maternelle favorise l'épanouissement et le développement des capacités sensorielles, relationnelles et intellectuelles de tous les enfants qu'elle accueille. Chez tous, elle organise l'acquisition des compétences langagières déterminantes. C'est dans les premières années que l'on doit prévenir l'échec précoce et la démobilité scolaire qui en découle.

L'école maternelle bénéficie d'atouts précieux : la plasticité et la curiosité des jeunes élèves à une période du développement enfantin où l'évolution est très rapide ; la possibilité de conjuguer étroitement plaisir d'apprendre et efficacité scolaire.

Le langage correspond aux activités de réception et de compréhension (écouter, lire) et aux activités de production (parler, écrire), qu'elles soient effectuées par les enfants eux-mêmes ou par l'intermédiaire de l'enseignant. Le langage est à la fois un outil de communication et un objet d'étude. L'école maternelle doit y préparer efficacement.

**L'école élémentaire et le collège** correspondent aux âges d'obligation scolaire. L'école est un lieu déterminant pour l'intégration sociale, culturelle. Pour les enfants nouvellement arrivés en France, leur réussite scolaire liée à la maîtrise de la langue française est un facteur essentiel de leur intégration.

\* G. Richard.

## ■ Missions et orientations d'un service de santé à l'école

### De l'inspection médicale au service de promotion de la santé en faveur des élèves

La mission des médecins scolaires s'inscrit dans la politique de promotion de la santé en faveur des élèves et plus largement dans la politique générale du pays en matière sanitaire et en matière d'éducation pour la santé en faveur des élèves : « la mission de promotion de la santé en faveur des élèves a pour objectif essentiel et spécifique de veiller à leur bien-être, de contribuer à leur réussite et de les accompagner dans la construction de leur personnalité individuelle et collective ». L'évolution des intitulés traduit une profonde transformation des missions d'un tel service.

Les professionnels de santé relèvent de deux services agissant en étroite collaboration : service médical et service infirmier. On doit ajouter un service social en faveur des élèves dans le second degré. Les missions de ces professionnels ont été précisées en juin 1991 et réactualisées pour les médecins et infirmiers en janvier 2001.

L'école est le seul lieu qui permette d'évaluer l'état de santé de l'ensemble de la population des élèves tout au long de leur scolarité.

Les missions des médecins répondent aux objectifs essentiels de la santé en milieu scolaire :

- être le référent en matière de santé dans l'équipe éducative ;
- favoriser avec les autres personnels les apprentissages et la réussite scolaire ;
- contribuer à faire de l'école un lieu de vie et de communication (prise en compte des conditions de travail, d'hygiène et de sécurité) ;
- améliorer les capacités des jeunes à mettre en valeur leur propre santé par des choix de comportement libres et responsables devant les problèmes de santé publique et de société qui peuvent se poser ;
- faciliter l'accès aux soins ;
- porter une attention particulière aux élèves en difficulté en veillant à limiter la répercussion des problèmes de santé sur leur scolarité ;
- favoriser la scolarisation des jeunes handicapés et des élèves atteints de maladie chronique ;
- participer activement à la protection de l'enfance en danger ;
- aider l'élève dans son projet professionnel en tenant compte des éventuelles inaptitudes liées à des problèmes médicaux ;
- participer au recueil et à l'exploitation des données statistiques médicales relatives à l'état de santé des élèves dans une perspective de veille épidémiologique.

### Rôle des médecins

Le rôle des médecins est essentiel. Ils interviennent pour tous les élèves en exerçant une action de prévention qui s'inscrit dans la continuité. Ils peuvent être amenés à intervenir aussi dans le cadre des urgences ou de la survenue de maladies transmissibles. Ils travaillent en relation étroite avec le médecin de l'enfant.

Cette mission de promotion de la santé en faveur des élèves s'articule autour de grands axes. Entre la médecine générale, la pédiatrie et la médecine du travail, la médecine scolaire a une place originale et essentielle.

### Quelques règles générales

Les examens médicaux, qu'il s'agisse de bilans ou d'examens à la demande, doivent toujours être individuels et effectués dans le respect des règles déontologiques. Un temps de dialogue avec l'élève est indispensable. Ces examens doivent également toujours faire l'objet d'un échange avec les parents, par contact direct ou par l'intermédiaire du carnet de santé, document confidentiel sur lequel seront mentionnés tous les éléments nécessaires à un bon suivi médical de l'enfant. Tous ces éléments seront transmis dans le respect du secret médical.

### Bilans systématiques

La loi du 5 mars 2007, réformant la protection de l'enfance prévoit dans son article 1<sup>er</sup> l'établissement de nouveaux bilans de santé au cours de la scolarité des élèves, l'objectif étant de multiplier les points de contact entre l'enfant, sa famille et les professionnels pour anticiper les difficultés.

Sont prévus :

- un bilan de santé pour les enfants de 3-4 ans en école maternelle ;
- un bilan de santé au cours de leur sixième année (inscrit dans le Code de l'éducation) ;
- un bilan au cours de leur neuvième année, de la douzième et de la quinzième année (également inscrits dans le Code de l'éducation).

Au cours de ces différentes visites médicales, l'objectif est de dépister les troubles d'ordre physique, psychologique, sensoriel et des apprentissages. Le contenu de ces différents examens doit être déterminé, par voie réglementaire, par le Ministère de la santé. Il devrait prendre en compte les priorités de santé publique à chacun des âges, en se référant aux divers rapports parus à ce sujet l'Haute autorité de santé : « Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant destinées aux médecins généralistes, médecins de PMI et médecins scolaires », septembre 2005, et rapport de mission au Ministre de la santé du Professeur Sommelet sur l'amélioration de la santé de l'enfant et de l'adolescent, octobre 2006).

### À 3-4 ans

L'art L 2112-2 du Code de santé publique prévoit un bilan de santé pour les enfants âgés de 3 à 4 ans en école maternelle. Ce bilan est effectué, à l'école, par le service de PMI. Les parents sont conviés à ce bilan. Il doit permettre :

- le dépistage des **troubles sévères du langage oral** : l'objectif avant 5 ans est de dépister les enfants présentant un trouble spécifique et sévère du langage oral (inintelligibilité ou agrammatisme), en vue d'une rééducation intensive et une prise en compte pédagogique de leur déficit ;
- le dépistage des **troubles de l'audition** : recherche d'une surdité non encore diagnostiquée, d'une pathologie ORL avec retentissement sur le langage ;
- le dépistage des **troubles de la vision** : en raison du risque de handicap irréversible, l'accent doit être mis le dépis-

tage précoce de l'amblyopie. Ce dépistage visuel permet de dépister un strabisme non encore détecté, une amblyopie ou une anisométrie, et d'orienter vers une prise en charge adaptée et un traitement optimal, pour préserver le capital visuel et éviter un retentissement grave sur la fonction visuelle. Ce bilan visuel comporte :

- la recherche des facteurs de risque d'amblyopie (prématurité, pathologie néonatale...), la recherche de signes fonctionnels,
- l'examen de la motricité oculaire,
- l'étude des reflets cornéens,
- un dépistage du strabisme par le test de l'écran unilatéral puis alterné,
- une mesure de l'acuité visuelle de loin.

Toute anomalie à la suite de ce dépistage impose un examen ophtalmologique.

Ce bilan doit permettre également d'identifier des difficultés d'ordre psychologique, des situations de danger ou de risque de danger.

### À 5-6 ans

Cet examen médical complet comprend le repérage précoce des signes pouvant entraîner des difficultés ultérieures d'apprentissage. « Au cours de leur sixième année..., tous les enfants sont obligatoirement soumis à une visite médicale au cours de laquelle un bilan de leur état de santé physique et psychologique est réalisé » (art L 541-1 du Code de l'éducation).

Les parents sont conviés à ce bilan. La concertation avec l'enseignant est indispensable au repérage des enfants en difficulté. Cette visite médicale est un temps fondamental de prévention et d'éducation à la santé.

L'interrogatoire est particulièrement important :

- événements anté- et périnataux, notion de prématurité ;
- âge de la marche ;
- acquisition du langage (premiers mots, premières phrases) ;
- notion de traumatisme crânien ;
- mode de vie : sommeil, alimentation, rythmes de vie, logement ;
- recherche d'une pathologie chronique (asthme, saturnisme, drépanocytose...).

**L'examen du carnet de santé représente également un temps essentiel.**

L'examen clinique est un examen complet et évalue le développement psychomoteur de l'enfant. Les courbes staturométriques sont examinées, **l'indice de masse corporelle est calculé on recherche une précocité du rebond d'adiposité qui est évaluée.**

**Un dépistage visuel** précis est réalisé au cours de cet examen. Il comporte, en plus des éléments du dépistage de 3-4 ans, la recherche d'une hypermétropie (avec un verre convexe de +2 dioptries), l'étude de la vision stéréoscopique (test de Lang) et de la vision des couleurs.

**Le dépistage auditif** comprend un examen audiométrique avec un audivérificateur, un test à la voix chuchotée et un examen otoscopique.

**Le repérage des troubles des apprentissages** est un élément spécifique de cette visite médicale scolaire et nécessite le lien avec l'enseignant et le psychologue scolaire. Il commence dès

l'interrogatoire et se poursuit lors de l'examen clinique et notamment de l'examen neuropsychomoteur orienté en fonction du contexte. Cet examen neuropsychomoteur doit permettre :

- d'éliminer une affection neurologique passée inaperçue chez un enfant présentant des difficultés d'apprentissage : hémiplégie cérébrale infantile, syndrome de Little...
- de rechercher certains troubles neurologiques accompagnant les troubles spécifiques des apprentissages : troubles praxiques, dysgraphie, syncinésies.

Le bilan à réaliser le sera en partie ou en totalité en fonction de l'enfant :

- observation du comportement de l'enfant : appréciation de l'autonomie de l'enfant, repérage du désir de communication, recherche de troubles de l'attention...;
- examen de la motricité :
  - latéralisation,
  - orientation temporelle et spatiale,
  - graphisme,
  - étude du langage.

### À 8-9 ans

La loi du 5 mars 2007 introduit une nouvelle visite médicale. Le Ministère de la santé doit en déterminer le contenu par voie réglementaire. Une attention toute particulière devra être portée au dépistage des troubles du langage écrit.

#### 1. Le dépistage des troubles des apprentissages

Les troubles des apprentissages ont de lourdes conséquences sur le parcours scolaire. À l'école, les enfants repérés par leurs parents, leur enseignant, comme ayant un développement cognitif verbal et/ou non verbal insuffisant doivent bénéficier d'une évaluation de leur langage et de leurs capacités non verbales. Selon l'âge de l'enfant, le médecin de PMI ou de santé scolaire est chargé d'effectuer ces actions de prévention. Les objectifs de cet examen sont de connaître et comprendre le trouble, d'assurer la continuité du parcours scolaire de l'enfant, et d'organiser les réponses adéquates. Il est important d'éliminer tout déficit sensoriel, une pathologie neurologique, un trouble envahissant du développement ou des carences importantes dans l'environnement de l'enfant. Dans le cadre de ce bilan, le médecin doit pouvoir poser une orientation diagnostique devant les difficultés d'apprentissage scolaire, de prescrire les aides adéquates et d'assurer le suivi.

Trois moments clés de la scolarité existent pour organiser ce dépistage :

- à 3-4 ans pour les enfants repérés par l'enseignant : il s'agit à cet âge de dépister les enfants présentant un trouble spécifique du langage oral sévère (inintelligibilité ou agrammatisme) ;
- à 5-6 ans lors du bilan de santé obligatoire : tout trouble spécifique du langage oral modéré ou sévère doit faire l'objet d'une prise en charge, toute dyspraxie doit être dépistée ;
- entre 7 et 9 ans : les enfants présentant des difficultés avérées en lecture ou des compétences faibles doivent faire l'objet d'un examen attentif, afin de dépister tout trouble spécifique du langage écrit.

La qualité de ce repérage et de ce dépistage au sein de l'école constitue une étape essentielle et déterminante.



## À 12 ans et à 15 ans

Deux visites médicales systématiques sont également prévues dans le cadre de la loi du 5 mars 2007.

Ce bilan a pour objectif d'offrir à l'élève un examen médical et un espace d'écoute et de dialogue, notamment autour de ses projets de vie, dans les règles du respect de la confidentialité. Ce bilan doit permettre de repérer les signes d'appel de mal-être, de diagnostiquer certains problèmes psychopathologiques, et de donner tout conseil relatif à la scolarité en amont des procédures d'orientation. Il permet de donner un avis médical dans le cadre de l'orientation pour ceux qui se dirigent vers l'enseignement professionnel. Ce bilan permet d'aider l'élève à construire son projet de vie en tenant compte des éventuelles inaptitudes liées à des problèmes médicaux.

### Examens cliniques à la demande

La demande vient le plus souvent de l'enseignant, des parents, de l'infirmière ou de l'assistant social scolaire. Il peut s'agir d'une inquiétude sur l'état de santé, d'une inaptitude à l'éducation physique et sportive, temporaire ou prolongée, de difficultés scolaires.

Le médecin scolaire peut être appelé pour aider à l'évaluation d'une situation préoccupante dans le cadre de la protection de l'enfance [enfant en situation de danger] et être amené à établir un certificat médical descriptif.

En cas de maladie transmissible, le médecin scolaire, en lien avec l'autorité sanitaire, participe à la mise en œuvre des mesures de prophylaxie.

### Scolarisation des enfants atteints de troubles de la santé évaluant sur une longue période ou handicapés

Le projet d'accueil individualisé (PAI) est prévu pour faciliter l'accueil des enfants et adolescents atteints de troubles de la santé [maladies chroniques] [circulaires E N n° 99-181 du 10 novembre 1999 et n° 2003-135 du 08 septembre 2003].

Ce PAI est mis au point, à la demande de la famille, par le directeur de l'école ou le chef d'établissement en concertation étroite avec le médecin de l'éducation nationale, à partir des besoins thérapeutiques précisés par le médecin qui suit l'enfant dans le cadre de sa pathologie et adressé au médecin scolaire sous pli confidentiel.

Le respect du secret professionnel est une obligation qui s'impose aux médecins. Le diagnostic médical ne peut apparaître sur ce document. Avec l'accord de la famille, toute information pouvant être utile à la prise en charge de l'enfant sera jointe au projet. Le PAI a pour but de faciliter l'accueil de l'enfant malade, il définit les adaptations apportées à la vie de l'enfant ou de l'adolescent durant l'ensemble du temps de présence au sein de la collectivité. Il précise notamment les régimes alimentaires, les aménagements horaires, les dispenses de certaines activités incompatibles avec la santé et indique les médicaments à administrer et, si besoin, le protocole d'urgence.

« 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 » [loi du 11 février 2005]. Pour répondre aux besoins particuliers

des enfants handicapés, la loi du 11 février 2005 prévoit qu'un projet personnalisé de scolarisation (PPS) organise la scolarité de l'élève et assure la cohérence et la qualité des accompagnements et des aides nécessaires à partir d'une évaluation globale de la situation et des besoins de l'élève : accompagnement thérapeutique ou rééducatif, attribution d'un(e) auxiliaire de vie scolaire ou de matériels pédagogiques, aides aux équipes pédagogiques par un emploi vie scolaire. L'équipe de suivi de scolarisation (dont font partie les parents et le médecin scolaire) a l'obligation de se réunir au moins une fois par an pour faire le point sur le parcours de l'élève.

### Éducation pour la santé

L'éducation à la santé à l'École [circulaire EN n° 98-237 du 24 novembre 1998] « vise à aider chaque jeune à s'approprier progressivement les moyens d'opérer des choix, d'adopter des comportements responsables, pour lui-même comme vis-à-vis d'autrui et de l'environnement. Elle permet ainsi de préparer les jeunes à exercer leur citoyenneté avec responsabilité, dans une société où les questions de santé constituent une préoccupation majeure. Ni simple discours sur la santé, ni seulement apport d'informations, elle a pour objectif le développement de compétences ». Elle est l'affaire de tous au sein de la communauté éducative en associant familles et partenaires extérieurs.

### Mise en place de dispositifs adaptés en cas d'événement grave survenant dans la communauté scolaire

Le médecin participe à la mise en place de tels dispositifs et assure soutien psychologique et assistance immédiate.

Le médecin scolaire, en sa qualité de référent en matière de santé, a un rôle spécifique de conseiller technique en prévention individuelle et collective auprès de la communauté éducative, des élèves et de leurs parents. Il suit l'élève tout au long de sa scolarité, ce qui permet de l'accompagner et de favoriser son adaptation à l'école. Lorsque des problèmes de santé ont été repérés, le médecin scolaire travaille en lien avec les parents, l'équipe éducative, et les professionnels de santé afin qu'une prise en charge et un suivi adaptés soient réalisés. Il participe à la veille sanitaire.

## Loisirs, sports, soleil\*

Des conseils à propos de ces différents sujets sont une demande fréquente des parents auprès de leur médecin concernant leurs enfants bien portants ou malades... Le médecin devra avoir à l'esprit quelques règles générales lui permettant de rappeler aux familles que les activités de loisirs doivent être pour l'enfant un facteur de développement harmonieux sur le plan physique et d'équilibre sur le plan psychoaffectif. Ces activités seront donc adaptées à la biologie de croissance dans tous ses aspects.

Il importe également au médecin d'informer les familles à propos des risques de l'exercice excessif de certaines activités de loisirs ou sur leurs indications inadaptées à certains enfants. Dans cette dernière démarche, ses conseils seront d'autant plus éclairés qu'il connaît mieux l'enfant et son environnement.

\* A. Bourmillon.

## ■ Conseils pédiatriques pour les loisirs

Les principales activités de loisirs de l'enfant sont : les jeux individuels et collectifs, la lecture, les disques ou cassettes, la télévision.

### Jeux

Le jeu fait partie depuis les premiers mois du développement normal de l'enfant.

« Hors jeu », l'objet transitionnel de quelques mois à deux ans... et un peu plus... : le « doudou », poupée de chiffon, peluche, morceau de drap... à la fois « ni le sujet, ni un autre » traduit l'aménagement de la « séparation et de la distance avec l'environnement » (Ph. Jammet). Cet objet refuge, remède contre l'angoisse, donne petit à petit naissance à l'espace de rêverie... source de jeux et de culture.

L'enfant joue quand il n'est pas prisonnier de ses fantasmes, c'est-à-dire quand il sait qu'il joue...

#### Rôle du médecin

Il appartient aux médecins de l'enfant de répondre aux parents qui leur en font fréquemment la demande, comment situer les jeux face à la personnalité de l'enfant et à son développement individuel.

Les jeux doivent être adaptés au développement psychomoteur de l'enfant, et donc à l'âge de celui-ci.

### De la naissance à 3 mois

- Il faut avant tout privilégier les jeux de contacts individuels avec les parents (caresses, jeux de corps à corps)...
- On peut aussi proposer : des mobiles musicaux.

### De 3 à 6 mois

- Il est souhaitable d'encourager les jeux de contacts corporels entre parents et enfants, de faciliter le contact et la découverte de celui-ci avec le monde extérieur (enfant maintenu en position à plat ventre).
- On peut proposer : musique associée au repos, images douces...

### De 6 à 9 mois

- On utilise des jeux permettant aux doigts d'explorer, de tourner, tirer, provoquer des bruits (sonnettes) et des mouvements (roulettes) afin de bien comprendre les liens de cause à effet.
- On donnera des jouets en caoutchouc : animaux « compagnons » à caresser, secouer, sucer, lancer et reprendre, garder pour s'endormir.
- On peut proposer aussi des jeux de bain (éponges flottantes).

■ Attention aux risques du « porter à la bouche ».

### De 9-12 mois à 2 ans

La marche à quatre pattes ou debout permet la découverte de l'espace :

- choisir des jeux mettant en activité la position, les muscles du tronc et des jambes ;
- les « porteurs » coffres à jouets permettent de transporter l'enfant ou l'aident à marcher, l'incitent à ranger (cacher ses

jouets), et offrent la possibilité de tirer, pousser, remplir, vider, renverser, faire rouler...

- utiliser des jeux de casseroles ou de cubes gigognes permettant les expériences de formes et d'assemblages, l'appréciation topologique du contenu et du contenant ;
- proposer aussi des jeux d'eau (bateaux de baignoire).

■ Attention aux « traumatismes explorateurs ».

### De 2-3 ans à 5 ans

Les jeux doivent être adaptés au développement :

- jeux locomoteurs : tricycle, portique (petit toboggan) ;
- utilisation de la motricité fine : crayons, ciseaux, colle (dessins et travaux manuels) ;
- construction : maisons en cubes...
- expression créatrice : marionnettes, magasin...

À partir de cet âge les jeux peuvent être adaptés plus précisément selon le sexe des enfants :

- garçons : camion de pompiers, voitures ;
  - filles : poupées (vêtements, matériel, maison).
- L'ours en peluche garde sa place...

### Après 10 ans

#### Jeux

Les **jeux de société** sont utiles pour permettre à l'enfant de mettre « en compétition » des connaissances (*Trivial pursuit*) ; l'imagination (expression graphique : *Pictionary*) ; l'économie et l'argent (*Monopoly*).

Les **jeux vidéo** : le joueur avance dans le jeu par expérimentation, c'est-à-dire en procédant par essais et par erreurs. Face à une situation nouvelle (épreuves, embuches, ennemis, nouveaux lieux à explorer) il essaie une action et constate : « c'est possible » ou « ce n'est pas possible » ; « ça marche » ou « ça ne marche pas » ; « si ça marche » il continue à avancer dans le jeu si « ça ne marche pas » il essaie une autre action.

L'enfant expérimente ainsi un monde virtuel dans lequel les réflexes ne sont pas de l'ordre de l'interdit mais de l'ordre du possible ou de l'impossible. L'expérimentation active sollicite le plaisir à observer, à découvrir et à explorer. De tels jeux méritent de laisser libre l'enfant d'exercer ses compétences (rapidité des réflexes, concentration, mémoire, réflexion, spatialisation...).

Internet est un outil pédagogique remarquable pour l'accès de l'enfant à la connaissance. Son caractère ludique peut avoir ses risques. Une enquête conduite par l'éditeur de logiciels *Landa Softman* mentionnait qu'en 2005, 82 % des mineurs ont découvert des images à caractère pornographique violentes ou racistes et que 44 % des enfants se sont évalués harcelés sexuellement sur Internet. L'accompagnement par les parents et des logiciels de filtrage peuvent, à cet âge, avoir un effet protecteur ([www.e-enfance.org/blog](http://www.e-enfance.org/blog)).

■ Attention à l'excès de temps passé auprès de ces jeux (plus de 35 heures par semaine selon certaines enquêtes) :

- aux risques des agressions non interdites (à l'âge de 18 ans le jeune Américain joueur a exterminé quelque 40 000 adversaires...) susceptibles de conduire l'enfant à exprimer sans contraintes son agressivité dans la vie quotidienne ;

- aux inconvénients possibles de la pratique d'un jeu solitaire, isolé de la famille ou de l'environnement au profit d'une communication privilégiée voire exclusive avec l'ordinateur. L'informatique... apparaît alors dans certains cas comme investie d'une manière défensive vis-à-vis de relations affectives éprouvées avec craintes par l'enfant;
- aux risques insidieux d'une « telle addiction » et à leur risque potentiel d'inhibition de l'imagination.

**Les jeux de rôle :** ils peuvent développer l'imagination, la créativité, l'appréhension des connaissances. Ils ne sauraient être blâmés si l'on garde en mémoire qu'à l'état normal : « Les enfants qui jouent sont comme des rêveurs qui savent qu'ils rêvent. » Mais, ne sont-ils pas aussi, de merveilleux acteurs ? Ainsi, globalement les jeux ne sont pas tous innocents, conditionnant précocement la surconsommation, la compétition et la violence. Il convient d'en informer les parents qui peuvent guider leurs enfants notamment dans les dix premières années (en tant qu'initiateurs, informateurs, conseillers et « directeurs financiers »...).

### Livres

Leur abord doit également être adapté à l'âge de l'enfant :

- après l'âge de 15 mois : images simples;
- vers 2-3 ans : de grandes images pouvant être assemblées en récit;
- de 3 à 7 ans : adaptation à l'apprentissage de la lecture (5-6 ans), relation privilégiée aux livres qui apprennent à rêver, à rire, à communiquer avec les autres (lecture à haute voix);
- de 7 à 10 ans : lecture silencieuse; élargissement des connaissances (livres scolaires); ouverture sur la vie;
- après l'âge de 10 ans : l'enfant choisit sa littérature.

### Conseils aux parents

- Ne pas « déformer » la compréhension de la lecture des plus jeunes enfants (> 7 ans).
- Ne pas diriger la lecture des plus grands ou leur imposer des thèmes liés à leurs propres goûts ou aux impératifs de « marché » des adultes.

### Disques et cassettes

Ils peuvent dès le très jeune âge accoutumer l'enfant à une voix familière qui peut être répétée. Ils constituent un terrain de communication avec les parents (commentaires sur l'écoute). Ils sont une occasion d'apprentissage (vocabulaire, musique, informations documentaires), souvent en association avec la lecture (livres-disques ou cassettes).

- Dans l'impact audiovisuel, 75 % de l'attention de l'enfant est visuelle (place actuelle de la vidéo), 25 % est auditive.

### Télévision

Elle occupe quantitativement une place encore très importante dans le temps de loisirs des enfants. Selon les sonda-

ges, la moyenne du temps passé par les enfants devant un poste de télévision est : 1 heure par jour scolaire, 1 h 30 par jour de congé, 8 h 30 par semaine.

Le contenu du programme destiné aux enfants peut aussi conduire à quelques réflexions informatives pour les familles :

- les publicités. Avant d'atteindre l'âge de 12 ans, un enfant aura vu en France quelques 100 000 spots publicitaires. Or, aujourd'hui on peut les aimer ou ne pas les aimer, on ne peut pas les réfuter;
- les dessins animés. Certains d'entre eux ont une remarquable activité poétique et constituent un enrichissement pour l'imaginaire; d'autres présentent un monde simpliste, manichéen, riche de préjugés et souvent très violent (41 actes de violence par heure en moyenne dans les dessins animés américains);
- les films d'action ou de violence. Selon le rapport de l'Association américaine de psychologie, un enfant à la fin de l'école primaire a vu, à raison de 3 heures par jour, en moyenne, 8 000 assassinats et quelque 100 000 actes violents...

De façon plus globale, *l'envahissement de l'enfant par la télévision* risque de rétrécir le goût et le temps pour la lecture et par voie de conséquence, peut avoir sa part de responsabilité dans la baisse du niveau actuel de l'orthographe. La télévision pourrait rendre plus difficile aussi le passage à la lecture vraie, qui implique un effort de réflexion, de conceptualisation et de mémorisation.

*La télévision a cependant une place privilégiée* dans l'élargissement du champ des connaissances de l'enfant. Il est assez souhaitable qu'elle soit intégrée au même titre que les vidéo-cassettes éducatives dans le système éducatif scolaire.

### Conseils aux parents

- N'être ni interdictif ni trop largement permissif.
- Limiter aux spectacles de la télévision un temps horaire hebdomadaire qui n'entrave ni le repos, ni le sport, ni le sommeil : « contrat familial ».
- Apprendre à l'enfant à « regarder » la télévision doit être considéré par les parents comme l'une de leurs missions d'éducation.

**Le temps libre de l'enfant :** lire, écouter, écrire, dessiner ou peindre, jouer seul sont des temps libres importants et intenses pour l'enfant.

Ce sont des moments privilégiés d'épanouissement de la personne pour la création, la confrontation, l'effort ou le plaisir...

Il appartient au praticien d'informer la famille qu'un temps bien géré peut être pour l'enfant un temps privilégié de l'éducation à la vie.

### BIBLIOGRAPHIE

- DE PAILLERETS F., L'enfant et la télévision, *Revue du Praticien*, 1979, XXIX, 14, 1181-3.
- « La relation Enfant-Télévision », *Les synthèses bibliographiques*. Centre international de l'enfance, Paris, 1991.

## ■ Examen médical d'aptitude au sport\*

L'examen médical d'aptitude au sport doit, pour être efficace et profitable à la prise en charge globale d'un adolescent, être conduit avec rigueur et répondre à certaines exigences.

Il nécessite ainsi :

- un lieu approprié (cabinet médical, locaux sportifs correctement équipés);
- une durée de consultation suffisante (15 minutes);
- la présence de l'un des parents avec le carnet de santé (surtout pour les enfants de 6 à 11 ans);
- une bonne connaissance du ou des sports pratiqués par l'enfant : législation, réglementation à propos de chaque fédération, caractéristiques techniques, qualités requises, accidents, incidents.

### Interrogatoire

Il devra préciser :

- l'existence d'antécédents familiaux de maladie cardiaque survenus à un âge inférieur à 60 ans;
- la mise en évidence d'un souffle cardiaque ou de chiffres élevés de la pression artérielle lors de consultations antérieures;
- la nécessité d'interruption de l'exercice physique une à deux fois pendant une course d'endurance ou au cours d'un tour de piste (400 mètres);
- la survenue de symptômes inhabituels (lipothymies, syncopes, douleurs thoraciques, vertiges, difficultés respiratoires) au cours d'un exercice physique;
- l'existence d'antécédents de blessures, traumatismes ou d'antécédents pathologiques ayant conduit à une hospitalisation, une consultation spécialisée, des soins d'urgence

\* J.-C. Mandel.

ou une intervention chirurgicale. (En cas de traumatisme, doivent être précisés : le lieu, la date, le type, la localisation et le temps d'arrêt des activités sportives);

- la notion de port de lunettes ou de lentilles de contact;
- l'existence d'une affection allergique;
- la date de rappel des vaccins (antitétanique et anti-poliomyélitique).

### L'examen clinique apprécie :

- l'évolution de la croissance et de la maturation;
- l'état cardiovasculaire;
- l'appareil locomoteur.

### Évaluation de la croissance et de la maturation

Elle comporte :

- l'analyse des mesures anthropométriques et du déroulement de la croissance;
- l'étude de la maturation pubertaire.

### Mesures anthropométriques et déroulement de la croissance (tableau 5.VIII)

Cette évaluation qui n'utilise que des moyens très simples (toise, balance et graphiques) devient primordiale lorsqu'il s'agit d'un enfant soumis à un entraînement sportif intensif, c'est-à-dire qui pratique une activité supérieure à 10 heures par semaine.

Les courbes de référence utilisées sont celles de Sempé et Pédrón : courbes de taille et de poids en fonction de l'âge (voir page 77).

L'étude de la croissance comprend également différentes mesures :

- la mesure du segment supérieur : hauteur cumulée : tronc + tête + cou;

Tableau 5.VIII. Types morphologiques et aptitude au sport.

	Courses		Ski	Ski de fond	Cyclisme	Tennis	Natation
	Sprint	Fond					
Taille	Moyenne	Grande, longiligne	Moyenne ou grande	Plutôt grande	Petite, moyenne, grande	Plutôt grande	Grande
Poids/taille	Supérieur à la moyenne	Inférieur à la moyenne	Élevé (descente) normal (slalom)	Moyen ou mince	Mince	Mince	Mince
Musculature	Forte (m. sup. thorax et cuisses surtout)	Fine et longue	Forte (cuisses ++)	Forte, élancé	Forte (sprint), svelte (longue distance)	Moyenne, forte (cuisses)	Forte
Fibres musculaires	Rapides (au niveau des m. inférieurs)	Lentes	50-50 50 lentes 40 rapides	Lentes	Lente > rapide (longue distance) Rapide > lente (sprint)	Lente/rapides 50-50 40-60	50-50 avec variations selon la spécialité
Centre de gravité	Moyen	Haut	Bas	Haut de préférence ou indifférent	Moyen	Plutôt bas	Haut
Envergure/taille	Égale ou sup.	Égale ou sup.	Supérieure	Égale ou sup.	Supérieure	Supérieure	Supérieure
Morphologie spécifique	Bassin étroit incliné en avant	Jambes longues, tronc court, bassin large	Poignets, coudes, chevilles solides, épaules larges	Épaules puissantes, jambes plutôt longues	Épaules et thorax étroits, avant-bras et pieds longs	Pas de spécificité	Jambes fines, longues mains, épaules larges, bassin étroit, tissu adipeux ↑

- la mesure du segment inférieur ;
- la mesure de l'envergure, qui, lorsqu'elle est supérieure à la taille, constitue un avantage pour la pratique du tennis, de l'aviron, de l'escrime ;
- la mesure des périmètres (bras, cuisses, mollets) qui permet de déceler ou de suivre une éventuelle asymétrie par hypertrophie musculaire ;
- la mesure de la masse grasse qui peut être évaluée par celle des plis cutanés (bicipital, tricipital, sous-scapulaire, sus-iliaque) pour lesquels il existe des tables de référence.

Les rapports de ces deux hauteurs entre elles ou avec la taille renseignent sur la différentielle des membres et du tronc au cours de la croissance.

Les accroissements annuels du segment supérieur sont importants pour la surveillance des enfants ayant une déviation du rachis et ceux soumis à des efforts faisant intervenir essentiellement le rachis (gymnastique, danse).

### Maturation pubertaire

Elle est évaluée selon les critères de Tanner qui tiennent compte du développement des organes génitaux externes et de la pilosité pubienne chez le garçon, des seins et de la pilosité pubienne chez la fille (voir page 272).

La survenue de la puberté peut avoir une incidence dans le développement de certaines pathologies : apparition ou aggravation des scolioses ; maladie d'Osgood-Schlatter ; épiphysiolyse.

### Force musculaire et maturité physique

Leur évaluation est importante pour l'aptitude aux sports de collision (rugby, football américain, hockey sur glace) ou de contact (judo, handball, football). Les classifications actuelles ne tiennent pourtant compte, pour ces types de sport, que de l'âge chronologique alors qu'il existe une grande diversité morphologique et pubertaire pour les enfants d'une même tranche d'âge. Certains auteurs ont corrélé le stade 3 de Tanner à une force musculaire de 25 kg au niveau de la main,

mesurée à l'aide d'un simple dynamomètre. Cette méthode est simple, peu coûteuse, rapide et facilement reproductible.

### État cardiovasculaire

L'aptitude au sport est fondée sur la normalité des résultats de l'examen cardio-vasculaire standard (auscultation, FC, PA au repos et à l'effort) :

- du fait de sa grande labilité végétative, l'enfant présente des variations considérables de la fréquence cardiaque autour des chiffres moyens ;
- plusieurs mesures de pression artérielle sont indispensables avant de parler d'une hypertension artérielle « confirmée » ou à l'ortier « limite ».

### Épreuve de Ruffier-Dickson

Elle consiste à mesurer l'évolution de deux paramètres (FC et TA, éventuellement couplés avec un ECG) au cours d'une épreuve d'effort simple, puis de minute en minute après l'exercice jusqu'au retour à la normale.

L'épreuve correspond à une série de 30 flexions complètes sur les jambes exécutées en 45 secondes. Les fesses doivent venir toucher les talons qui restent en contact avec le sol, puis effectuer un retour à la position debout, buste droit, jambes tendues et, si possible, les membres supérieurs en position horizontale. L'enfant doit respirer correctement : expiration à chaque flexion, inspiration lors de la position debout.

Relativement imprécise chez l'enfant (difficulté de standardiser l'exécution des flexions, influence d'éléments émotifs), cette épreuve (surtout avec l'ECG) est cependant suffisante pour démasquer certaines pathologies non révélées par l'examen statique.

### Interprétation des résultats (fig. 5.16)

#### Fréquence cardiaque (FC)

La valeur FC1 de repos peut être considérée comme la caractéristique de l'endurance générale et des qualités de fond. La valeur de FC2 correspond à l'adaptation à l'effort. Cette valeur

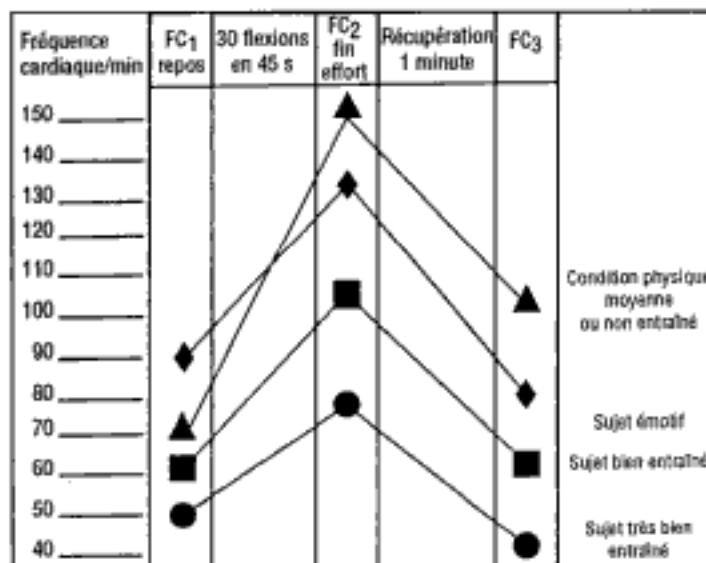


Figure 5.16. Test de Ruffier (d'après L'examen d'aptitude au sport chez l'enfant et l'adolescent, Publication RCG, Médecine et enfance modifié d'après Monod et Vandewalle, Sport et Médecine, 1982).

ne doit pas dépasser théoriquement le double du chiffre de base. Une bonne adaptation se situe vers  $1,5 \neq FC$ . FC3 correspond aux capacités de récupération. Elle doit être la plus proche possible de FC1. Une FC3 < FC1 est un indice de bon freinage vagal et témoigne d'une excellente récupération cardiaque à l'effort. Si FC3 > FC1 de plus de 20 btm (battements/minute), la récupération est mauvaise.

### Tension artérielle [TA]

Les chiffres de pression artérielle systolique peuvent augmenter de 2 à 4 points. Le retour à la valeur de repos s'effectue en deux minutes environ. Un retour dépassant 3 minutes a une signification défavorable. La pression diastolique ne subit que des variations très faibles. Une hausse de 1 point ou plus si elle est accompagnée d'une durée de retour au calme > 1 minute a une signification défavorable.

Tout pincement de la différentielle correspond à une mauvaise adaptation à l'effort, alors que toute augmentation de la différentielle signifie une bonne adaptation du cœur à l'exercice.

### Électrocardiogramme [ECG]

Le tracé ECG permet de déceler des anomalies du rythme, de la conduction, de la repolarisation, et de calculer les axes et les amplitudes des complexes.

La consultation de médecine sportive conduit à les faire compléter par des enregistrements continus, notamment à l'effort (Holter d'effort).

### Examen de l'appareil locomoteur

Il est essentiel pour orienter au mieux l'enfant vers une activité sportive adéquate à ses capacités locomotrices.

Toute anomalie décelée à l'examen clinique doit entraîner un contrôle radiologique et une révision de l'orientation sportive selon les caractéristiques propres à chaque sport.

### Bilan ostéo-ligamentaire-articulaire

Le bilan ostéo-ligamentaire-articulaire peut être effectué par tout praticien à condition de suivre toujours la même technique d'examen (fig. 5.17) (la durée de cette évaluation ne dépasse pas 5 minutes), mais doit connaître quelques repères :

- étude de la marche à la recherche d'une boiterie ou d'une anomalie de rotation des membres inférieurs ;
- recherche d'une inégalité de longueur des membres inférieurs sur l'enfant debout ou couché par mesure au mètre de couturière de la distance épine iliaque antéro-supérieure-malléole interne ou externe ;
- étude de la statique rachidienne après compensation d'une éventuelle inégalité de longueur des membres inférieurs :
  - de profil à la recherche d'une cyphose ou d'une hyperlordose (fig. 5.17 c),
  - de dos à la recherche d'une gibbosité, en faisant pencher l'enfant en avant (fig. 5.17 b et d) ;
- étude des mobilités articulaires, notamment au niveau de la hanche ;
- recherche des signes évoquant une dysplasie fémoro-patellaire (encadré 2) ;

### 2. Lésions spécifiques rencontrées chez l'enfant sportif

- **Décollement épiphysaire** :
  - Arrachement du petit trochanter (football, judo).
  - Arrachement de la tubérosité antérieure (saut en hauteur lors de l'appel).
  - Arrachement de la tubérosité ischiatique (course de vitesse, sauts, grands écarts).
- **Hématomes sous-périostés** : diaphyse tibiale (choc direct lors de sports de contact).
- **Luxation récidivante de la rotule (fille)** : rotation flexion en appui monopodal (passes ou feintes de corps en basket-ball, volley-ball, handball).
- **Maladie d'Osgood-Schlatter** : sollicitation du quadriceps (football).
- **Arthropathie pubienne** : pubalgie [maladie professionnelle des joueurs de football].
- **Épicondylalgie** : (joueurs de tennis et escrimeurs).
- **Spondylolisthésis L5-S1** : (judokas).
- **Main du gymnaste** : épaississement progressif des téguments et rétraction des tissus mous qui limitent l'extension des doigts.

- palpation systématique de la tubérosité tibiale antérieure et de la tubérosité postérieure du calcaneum ;
- examen des pieds à la recherche d'anomalies éventuelles de la voûte plantaire.

### Latéralité

La latéralité est étudiée par des tests simples, au niveau :

- des mains : tenir une raquette ; lancer une balle ;
- des pieds : frapper un ballon.

### Autres investigations

Il peut être, dans certaines circonstances, souhaitable :

- d'explorer l'appareil sensoriel (vue, audition), dentaire, ORL, respiratoire (débit de pointe) ;
- de faire pratiquer des radios du défilé fémoro-patellaire, de l'échancrure intercondylienne ;
- de vérifier la capacité vitale ou le débit expiratoire de pointe ; de demander une épreuve sur cyclo-ergomètre à la fois couplée avec un dosage de l'acide lactique ou une analyse des gaz du sang et des gaz expirés ; de demander une échographie (lipothymies ou syncopes d'effort).

L'absorptiométrie biphotonique aux rayons X est une nouvelle technique de mesure de la masse osseuse (trabéculaire et corticale) et de la composition corporelle (masse calcique, masse maigre et grasse). Elle peut être proposée aux sportifs pratiquant un sport plus de dix heures par semaine, présentant un retard pubertaire ; aux sportives ayant une aménorrhée primaire ou secondaire et pour apprécier les conséquences de la répétition d'un geste sur la composition corporelle d'un membre ou d'un segment de membre.

### Conclusion de ce bilan

*En pratique quotidienne*, les données de l'examen clinique habituel permettent d'orienter (tableau : type morphologie et aptitude aux sports) et d'encourager la pratique du sport chez l'enfant.

## ■ ■ ■ Bilan de l'appareil locomoteur



Figure 5.17a. De face.



Figure 5.17b. De dos.

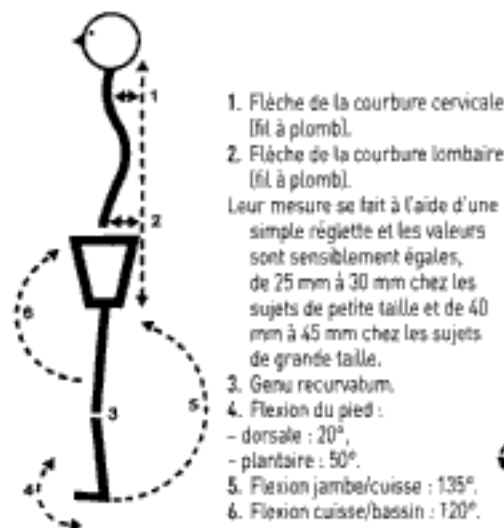
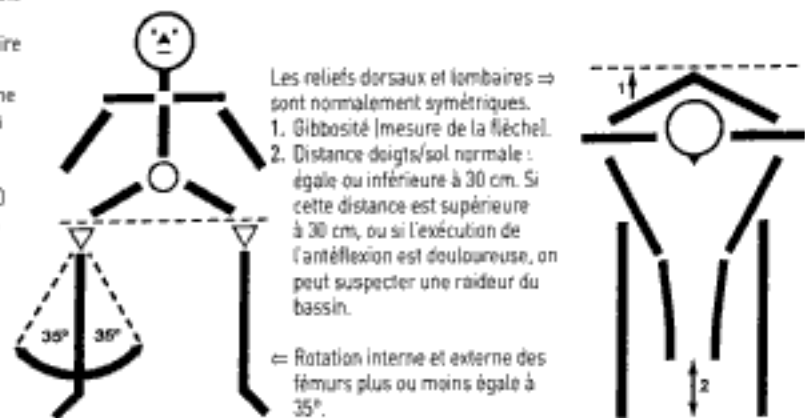


Figure 5.17c. De profil.

Figure 5.17d. Antéflexion et jambes pendantes (d'après *L'examen d'aptitude au sport chez l'enfant et l'adolescent*, Publication RCG, Médecine et enfance modifié d'après Monod et Vandewalle, *Sport et Médecine*, 1982).

Il appartiendra au médecin d'éclairer aussi les familles sur l'évaluation des apports alimentaires nécessaires pour couvrir la dépense énergétique d'une activité sportive, tout en tenant compte des impératifs de la croissance. En général, l'activité sportive majeure le besoin énergétique de 500 à 1 500 kcal/j selon le sport pratiqué (tableau 5.IX et 5.X).

Quelques règles simples permettent de préparer l'enfant à une compétition :

- pendant les jours qui précèdent le régime doit être riche en glucides (60 % de la ration énergétique totale) et les repas pris régulièrement ;
- le repas précompétition doit permettre d'éviter à l'enfant les sensations de faim ou de faiblesse au cours de l'effort ;
- il vise à éviter un taux excessif de lipides (évacuation intestinale lente) de sels (rétention d'eau), des aliments provoquant une accumulation importante de gaz intestinaux (oignons, haricots, choux, bananes) produisant des déchets acides comme l'acide urique (abats, charcuterie, bouillons en cube, crustacés, coquillage) de même que l'acide oxalique (cacao, thé, épinards, oseille, céleri, betteraves rouges, lentilles) ;
- le type de repas le plus facilement disponible dans la plupart des infrastructures se présente sous la forme d'un

sandwich à la viande maigre ou d'un poulet roti ou grillé accompagné de petits pois ou de riz, d'une salade riche en huile végétale, de jus de fruit, d'un sorbet avec un biscuit ou un gâteau léger.

#### Entraînement sportif intensif

Durée hebdomadaire supérieure

- à 10 heures : chez l'enfant âgé de plus de 10 ans ;
- à 6 heures : chez l'enfant âgé de moins de 10 ans.

Dans tous les cas : effectuer au préalable des examens recommandés et codifiés par la Société française de médecine du sport (examens cliniques, ECG, échocardiographie, épreuves d'efforts...) et assurer une surveillance régulière (médecin diplômé en médecine du sport si pratique en structure de haut niveau).

Les contre-indications absolues ou globales sont très rares, même lorsqu'il s'agit d'une maladie grave chronique, invalidante et évolutive. Tous les médecins concernés doivent intervenir pour que soient discutés, au cas par cas, les bénéfices et risques de chaque activité sportive évaluée en tenant compte de la motivation de l'enfant et des conséquences psychologiques d'une contre-indication.

**Tableau 5.IX. Apports énergétiques et besoins quotidiens recommandés chez l'enfant et l'adolescent sédentaire et sportif. (Prévoir aussi une supplémentation en vitamines A, E, 25 OHD3, C et en oligo-éléments, fer, zinc et sélénium en particulier.)**

Sédentaire		Apports énergétiques (kcal/j)	Besoins en g/		
			Glucides 50 %	Lipides 28 %	Protides 12 %
10-12 ans	Garçon	2 600	312-362	83-97	78
	Fille	2 350	312-362	83-97	71,5
13-19 ans	Garçon	3 000	375-435	110-116	90
	Fille	2 400	300-348	80-93	71,5
Sportif		1 200 à 3 000	10 % soit 60 %	Idem ou 28 à 30 %	Idem ou 15 à 20 %

**Tableau 5.X. Apports énergétiques moyens indicatifs en MJ.J<sup>-1</sup> (kcal<sup>-1</sup>) pour les footballeurs et les rugbymen (d'après A. Bourrillon, Pédiatrie Masson, Paris, 2005, p. 130).**

Football garçons						Rugby garçons				
N	40 kg	50 kg	60 kg	70 kg	80 kg	N	60 kg	70 kg	80 kg	90 kg
08 h	9,6	11,1	12,6	14,1	15,5	08 h	12,4	13,8	15,1	16,3
	2 300	2 650	3 000	3 350	3 700		2 950	3 300	3 600	3 900
08 h	10,0	11,5	13,0	14,7	16,1	08 h	13,0	14,4	15,7	17,2
	2 400	2 750	3 100	3 500	3 850		3 100	3 450	3 750	4 100
12 h	10,5	11,9	12,4	15,3	16,7	12 h	13,6	15,1	16,5	18,0
	2 500	2 850	3 200	3 650	4 000		3 250	3 600	3 950	4 300
14 h	10,7	12,4	14,0	15,9	17,6	14 h	14,2	15,7	17,4	18,8
	2 550	2 950	3 350	3 800	4 200		3 400	3 750	4 150	4 500
16 h		12,8	14,4	16,3	18,2	16 h		16,5	18,0	19,7
		3 050	3 450	3 900	4 350			3 950	4 300	4 700



Ainsi, la plupart des sports sont possibles chez l'enfant asthmatique, les symptômes maîtrisés, et si nécessaire, des médicaments préventifs proposés ([www.asthmaction.com](http://www.asthmaction.com); [www.asmanet.com](http://www.asmanet.com)).

Les contre-indications sélectives ou temporaires concernent surtout l'appareil cardiopulmonaire et le système locomoteur. Des activités sportives de loisir seront dans certains cas autorisées, toujours après examen médical ou avis spécialisé. L'enfant peut ainsi pratiquer sans inconvénient la gymnastique, la danse classique, la natation récréative, le cyclotourisme, le ski de fond, la marche, le tir à l'arc... qui lui permettront d'élargir son champ d'activités physiques, qu'il s'agisse d'un jeune blessé, d'un convalescent ou d'un handicapé.

Une enquête faite aux États-Unis auprès de 7 millions de jeunes scolaires, participant à des activités sportives, a révélé qu'un examen clinique classique rapide ne décèle que 0,3 à 1,3 % de contre-indications définitives. Les contre-indications temporaires sont très souvent locomotrices (raideur des talons, anomalies fémoro-patellaires, instabilité ligamentaire des genoux et des chevilles).

Les objectifs d'une consultation de médecine du sport et les moyens qu'elle utilise l'individualisent nettement par rapport à une consultation pédiatrique habituelle par l'attention portée à la morphologie, à l'appareil ostéo-ligamentaire-musculaire et aux tests cardiovasculaires.

Dans le cadre de cette consultation, le rôle du médecin ne se limite pas au seul bilan médical et à la rédaction d'un certificat. Il intervient également dans l'information et la prévention, afin que l'activité sportive soit bénéfique au développement de l'enfant et que les risques qu'elle comporte soient réduits au minimum.

## ■ L'enfant et le soleil\*

La photoprotection doit débuter dès l'enfance, particulièrement chez l'enfant ayant une peau anormalement photosensible ou une peau normale mais surexposée.

Une photoprotection est nécessaire à l'enfant pour trois raisons principales :

- il reçoit une dose annuelle de rayons ultraviolets B trois fois supérieure à celle reçue par l'adulte. Les régions découvertes sont inégalement exposées, certaines de façon aiguë, comme le tronc ; d'autres de manière chronique comme le visage et surtout le dos des mains ;
- la plupart des cancers cutanés sont photo-induits ;
- l'enfant n'est pas indemne de photodermatoses.

### Moyens naturels de photoprotection

Les moyens naturels de protection sont :

- la barrière cornée ;
- la barrière mélanique, d'autant plus efficace que l'individu est plus pigmenté ;
- les caroténoïdes (bêta-carotènes), pigments naturels présents dans l'hypoderme.

Il existe une photosensibilité individuelle que l'on caractérise par le phototype (tableau 5.XI), témoin d'une inégalité biologique face au soleil.

Tableau 5.XI. Phototypes caractéristiques.

Phototype	Sujets	Coup de soleil	Bronzage
I	Roux, blonds pâles	Toujours	Nul
II	Blonds, yeux clairs	Toujours	Faible
III	Châtains, yeux clairs	Souvent	Modéré
IV	Bruns, peau et yeux foncés	Fréquent	Intense
V	Mats asiatique, méditerranéens, peau mate	Rare	Intense
VI	Noirs	Très rare	Pigmentation noire

### Mesures de photoprotection des enfants

#### Protection vestimentaire

Trois facteurs influencent la transmission des ultraviolets (UV) :

- la barrière cornée ;
- la barrière mélanique, d'autant plus efficace que l'individu est plus pigmenté ;
- les caroténoïdes (bêta-carotènes), pigments naturels présents dans l'hypoderme.

### 3. Conseils pédiatriques pour un enfant susceptible d'être exposé au soleil\*

#### • Règles de conduite

Ne jamais exposer un nourrisson de moins de 6 mois au soleil. Craindre à cet âge tout autant le coup de chaleur que les coups de soleil.

Éviter pour tous les enfants les expositions entre 12 heures et 16 heures l'été, périodes où le rayonnement UVB est à son maximum d'intensité.

Pratiquer des expositions d'autant plus progressives que le phototype est plus clair.

Imposer la protection vestimentaire (chapeau, chemise à manches longues, pantalon) si l'enfant reste de longues heures au soleil.

Ne pas oublier la protection oculaire (casquette, lunettes).

Se méfier de la réflexion sur le sol (neige, sable, eau) ; de l'exposition en altitude ; de la fausse protection offerte par un ciel couvert.

Montrer l'exemple en tant que parents : les mesures de photoprotection sont alors plus facilement suivies par les enfants.

Donner régulièrement à boire (nourrisson).

#### • Règles d'utilisation des produits antisolaire

Le produit antisolaire doit être appliqué une demi-heure avant l'exposition, en couches suffisantes et de manière la plus homogène possible renouveler toutes les 2 à 3 heures ainsi qu'après le bain.

\* Les conseils à donner à un enfant voyageur seront exposés dans le chapitre 17, Pathologie infectieuse.

\* A. Bourrillon.

Le choix de la forme galénique s'oriente vers les émulsions hydrophiles/lipophiles, qui sont stables à l'eau et demeurent sur la peau lors de fortes transpirations. On choisira selon le territoire d'application une consistance adaptée : crème pour le visage, lait pour le corps, stick pour les zones fragiles : lèvres, nez. Les solutions huileuses ont rarement un indice de protection élevé.

Le choix de la puissance du produit solaire tiendra compte du phototype et des conditions d'ensoleillement. Le coefficient de protection devra être d'autant plus élevé que l'enfant est de phototype plus clair, que l'ensoleillement est intense et que la durée d'exposition est plus prolongée.

Dans un but préventif, les produits recommandés sont ceux filtrant les UVB (crème écran minéraux résistante à l'eau) et les UVA. La plupart des laboratoires de dermatopharmacie commercialisent des gammes antisolaires adaptées à l'enfant.

SPF : facteur de protection antislolaire.

## Produits antisolaires

La photoprotection topique est assurée par des préparations antisolaires constituées par des principes actifs (les filtres et les écrans) solubilisés ou dispersés dans un excipient.

- *Les filtres solaires* sont des molécules synthétiques qui assurent une protection photochimique par absorption sélective de certains photons. Il existe des filtres à spectres d'absorption étroits et sélectifs des UVB et des filtres à spectres larges (UVA). Plusieurs filtres sont habituellement associés

- *Les écrans minéraux* sont constitués de poudres inertes opaques qui assurent une protection physique par réflexion et diffusion du rayonnement UV (dioxyde de titane et oxyde de zinc).

Le coefficient de protection d'un produit antislolaire [facteur de protection antislolaire (SPF)] est un moyen d'estimer son efficacité photoprotectrice. Il doit être déterminé dans des conditions rigoureuses et standardisées et défini par des normes internationales.

La connaissance de tels produits dépasse le domaine de la cosmétologie pour entrer dans celui de la médecine préventive.

## 4. Le nourrisson et les sports d'hiver

Principaux conseils :

- Séjour à des altitudes adaptées à l'âge de l'enfant :
  - inférieur à 4 mois : 1 000 mètres,
  - 4 mois à 2 ans : 1 800 mètres.
- Éviter un changement rapide d'altitude (otalgie barométrique).
- Prévoir des arrêts si la montée est rapide en voiture.
- Éviter le téléphérique.
- Préférer plusieurs sorties de 10 minutes par jour à une sortie prolongée (surtout si le temps est froid).
- Appliquer sur les parties découvertes une crème solaire anallergique à protection élevée (supérieure à 11) même s'il n'y a pas de soleil.

## 5. Conseils pour les transports

### Voiture

- Pas de voyage aux places avant du véhicule, en particulier sur les genoux du passager.

- Dispositifs de retenue homologués (norme européenne ECF 44) et obligation en France depuis le 1<sup>er</sup> mai 1995 :

- < 10 kg : lit, nacelle + filet de protection placé perpendiculairement à la route ; siège porte-bébé, dos de l'enfant vers l'avant du véhicule ;

- 10 à 15 kg : siège baquet maintenu par la ceinture de sécurité arrière ;

- + de 15 kg : rehausse et contention par la ceinture de sécurité.

- Voyage à l'ambiance calme et sans tabac, recommandé la nuit pour de longs trajets. Arrêts fréquents (toutes les 2 heures) pour exercices physiques (pour les plus grands) et repas légers (surtout pour les petits).

- Température du véhicule constante si possible.

- Boissons fréquentes si climat chaud et absence de climatisation (biberons stériles prêts à l'emploi pour les jeunes nourrissons).

### Mal des transports

#### • En voiture

- Fréquent entre les âges de 3 et 8 ans.

- Éviter :

- variations marquées et fréquentes de la vitesse ou des trajectoires du véhicule (virages) ;

- manque de sommeil ;

- odeurs désagréables (fumée de tabac) ;

- bruits ;

- vêtements trop serrés.

- Aucun médicament n'est efficace une fois les symptômes apparus.

- Prévention :

- vêtements amples ; repas légers (riches en hydrates de carbone) ;

- aération du véhicule ;

- médicaments (si enfant âgé de + de 2 ans) :

*Nautamine ; Dramamine ; Nausicalm,*

parfois mieux tolérés, médicaments de type homéopathique :

*cocculine ; tabacum ; Pétroléum* quel que soit l'âge de l'enfant,

si enfant agité, angoissé : *Gelsémium ; Pulsatilla.*

#### • Mal de mer, en bateau

- Facteurs favorisants :

- personnels : âge 2 à 12 ans ; anxiété (ne pas y penser) ;

- extérieurs : fatigue, jeûne, froid, humidité, mauvaises odeurs ;

- état de la mer : mouvements de bas en haut, perpendiculaire à la ligne œil-oreille.

- Fixer des repères stables (ligne de l'horizon).

#### • En avion

- Siège personnel après 2 ans ; sinon enfant placé sur les genoux de l'accompagnateur.

- Décollage et atterrissage : donner tétine ou biberon aux nourrissons ; gomme à mâcher au plus grands (prévention des otalgies barotraumatiques).

- Donner à boire fréquemment.

- Rhinopharyngites et otites ne sont pas des contre-indications au vol si un traitement a été entrepris et dès que les douleurs ont disparu. Prévoir cependant dans ce cas, du sérum physiologique et ou des gouttes nasales décongestionnantes selon l'âge, à proposer 30 minutes environ avant le décollage ou l'atterrissage.

**Médicaments**

Avant tout en France, si nécessaire :

- Nautamine :
- 2-5 ans : ½ comprimé toutes les 8 heures,
- 5-13 ans : 1 comprimé toutes les 8 heures,
- + de 13 ans : 1 comprimé toutes les 6 heures ;
- Sureptil (pas d'AMM en France) ; Cibine ; Dimitronal (Belgique).

**■ BIBLIOGRAPHIE**

JEANMOUGIN M., Le Praticien devant une photodermatose. La dermatologie de l'enfant, MEDSI ed., 1991, 211-26.

**■ Guide de l'examen clinique\*****■ Enfant****6. 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,
- une synthèse et des conclusions (provisoires ou définitives) permettant :
  - la discussion du diagnostic,
  - une stratégie éventuelle d'examens complémentaires,
  - des propositions thérapeutiques.

La rédaction d'une observation pédiatrique conduit de façon plus spécifique :

- à s'enquérir d'informations concernant l'enfant et son environnement (familial ou scolaire) ;
- à connaître des données sémiologiques propres à l'enfant « être en voie de croissance et de développement » et à les confronter aux normes pour l'âge (exemple : poids, taille, périmètre crânien, fréquence cardiaque, pression artérielle) ;
- à tenir compte, dans le recueil des données, du degré d'anxiété de la famille.

**Recueil des informations**

Le recueil des informations 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 systématique mais non contraignant ; exigeant mais déculpabilisant.

Dans tous les cas, un tel recueil doit être préparé, accompagné et conduit avec rigueur.

Un recueil d'informations « préparé » suppose :

- de connaître les éléments essentiels de la pathologie concernée : « 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 indispensable ; lettre du médecin de ville ou de l'interne des urgences (hôpital) ; dossier ou compte rendu d'hospitalisation.

Un recueil d'informations « accompagné » impose :

- un lieu isolé ;
- la situation « assise » du médecin et de ses interlocuteurs ;
- la présentation du médecin qui va recueillir les données (nom et fonction s'il s'agit d'un médecin hospitalier) ;
- l'absence de toute distraction ou d'interventions extérieures au cours de l'entretien ;
- l'abstention de toute observation personnelle susceptible d'être réprobatoire vis-à-vis du comportement parental ou 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.

**Données administratives ou pratiques**

- Nom, prénom de l'enfant.
- Date et heure de naissance.
- Adresse des parents (domicile, lieu de travail, numéro de téléphone).
- Nom et adresse du (des) médecin(s) ayant envoyé ou ayant le suivi régulier de l'enfant (informations hospitalières).
- Motif de la consultation (de l'admission).

**Antécédents familiaux**

- Père et mère : âge actuel ; profession ; pays d'origine et éventuelle date d'arrivée en France ; 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 ; terme ; poids ; mode d'accouchement ; antécédents néonataux 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 » de la pathologie observée.

**Antécédents personnels de l'enfant**

Informations concernant la grossesse maternelle ainsi que l'accouchement, l'état de l'enfant à la naissance

Ces informations seront d'autant plus détaillées que l'observation concerne un nouveau-né ou un jeune nourrisson.

Quel que soit l'âge de l'enfant, on ne saurait omettre les précisions concernant :

- le degré de parité et de gestation de la mère ;
- le déroulement de la grossesse : conditions de vie, surveillance, examens complémentaires, traitements éventuels ;
- le terme théorique ;
- les circonstances de l'accouchement : souffrance fœtale, voie basse ou césarienne (indication de la césarienne) ;

\* A. Bourrillon.

- l'état de l'enfant à la naissance :
  - score d'Apgar à 1 et 5 minutes [réanimation éventuelle, mode, durée],
  - poids, taille, périmètre crânien;
- le terme évalué à l'examen néonatal;
- l'âge et le poids de l'enfant à la sortie de la maternité.

#### Informations concernant le régime de l'enfant

- Nature du premier aliment :
  - lait de mère : modalités de l'allaitement et durée;
  - préparations pour nourrisson : date d'introduction des premiers biberons contenant des protéines du lait de vache.
- Évolution du régime :
  - date d'introduction de la première farine [sans gluten - avec gluten];
  - date et chronologie de la diversification : légumes, fruits, viandes.
- Régime actuel :
  - nombre, horaires, durée des repas (enfant goulu ou capricieux);
  - volume et composition des repas;
  - éventuellement : modalités pratiques de préparation des repas.
- Complément au régime
  - vitamine D [nom du produit pharmaceutique, doses, modalités d'administration];
  - fluor;
  - fer.
- Adaptation à la tolérance du régime : rejets, nombre et aspect des selles, prise de poids.

Informations concernant la croissance staturo-pondérale : courbe de poids ; taille ; périmètre crânien jusqu'à l'âge de 3 ans [à préciser sur le carnet de santé]

#### Informations concernant le développement psychomoteur et le comportement, la scolarité

- Préciser la 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 dans les jeux.
- Scolarité : niveau, comportement avec l'environnement.

#### Informations concernant les antécédents pathologiques

- Médicaux : préciser en particulier la nature et le nombre des infections des voies aériennes supérieures ou inférieures, l'éventualité de maladies contagieuses, de convulsions.
  - Chirurgicaux : préciser en particulier si adénoïdectomie, amygdalectomie, appendicectomie.
  - Pathologie traumatique : recherche d'une répétition anormale des traumatismes.
  - Séjours prolongés en pays lointains : durée, prophylaxie éventuelle d'un paludisme.
- Souvent longue à préciser, cette démarche ne saurait être imposée dans cette chronologie pour un enfant examiné en

urgence chez lequel l'abord de la pathologie actuelle peut apparaître prioritaire.

**Une telle succession de la démarche du recueil des informations est la plus rigoureuse pour le meilleur abord de l'enfant dans sa globalité.**

#### Histoire de la maladie

Elle sera rédigée en répondant à des règles simples :

- être lisible;
- utiliser un style :
  - concis : phrases courtes, excluant des termes tels que « sur le plan de... » « au niveau de... », « problème diagnostique », « problème thérapeutique »...
  - précis : dates indiquées en clair et chiffrées; quantifier la fréquence d'un épisode (tous les jours, tous les mois et non pas « beaucoup » ou « souvent »);
  - donner les faits bruts et non pas dans leur interprétation ou selon les « diagnostics de l'entourage »;
- préciser les signes négatifs [exemple toux sans fièvre; diarrhée sans vomissements...] seuls garants que la question ait bien été posée.

#### Examen physique de l'enfant

Nous rapporterons ici les données générales de cet examen et les principaux signes à rechercher. Les précisions concernant les données normales de l'examen clinique d'un enfant selon l'âge seront par ailleurs détaillées en préambule de chaque chapitre de pathologie pédiatrique.

#### Observation de l'enfant - Impression d'ensemble

Un certain nombre d'informations peut être recueilli par la seule inspection de l'enfant [nourrisson] donnant à ce temps de l'examen un apport d'informations particulièrement riche en pédiatrie.

**Il faut savoir respecter ce temps de l'observation.**

L'enfant [nourrisson] entièrement déshabillé par sa mère, on pourra ainsi évaluer :

- le comportement : vivacité, regard, mimiques, postures, mouvements spontanés;
- les cris éventuels (normaux s'ils sont francs et vigoureux);
- la coloration et l'état des téguments :
  - pâleur (à confirmer par l'examen des conjonctives),
  - cyanose (lèvres, extrémités) en sachant que les paumes et les plantes sont souvent bleues et froides chez le jeune nourrisson,
  - ictère à rechercher à la lumière naturelle,
  - pigmentation anormale (souvent raciale),
  - taches café au lait ou achromiques,
  - signes hémorragiques (ecchymoses, purpura) : on précisera alors leur caractère spontané ou provoqué (traumatismes fréquents chez le petit enfant),
  - éruptions éventuelles,
  - anomalies des cheveux ou des ongles;
- l'état trophique :
  - eutrophie (croissance normale),
  - hypotrophie pondérale (maigreur) ou staturale (retard de taille),
  - obésité.

Cette évaluation sera confirmée par les mesures de la taille et du poids comparées aux normes pour l'âge.

Toutes les données chiffrées seront inscrites en tête de l'examen.

### Examen cardiovasculaire

Il sera réalisé 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.

#### Auscultation cardiaque

Elle chiffre la fréquence cardiaque, normalement rapide chez le nourrisson (130 au cours de la première année, 120 au cours de la deuxième année, 110 de 2 à 5 ans).

L'arythmie respiratoire (accélération inspiratoire) est physiologique chez le nourrisson.

Elle explore de façon systématique :

- avant tout l'aire précordiale : le foyer mitral (pointe ou apex), le foyer aortique (2<sup>e</sup> espace intercostal droit), le foyer pulmonaire (3<sup>e</sup> espace intercostal gauche ou tricuspide (xiphoidel);
- mais également les vaisseaux du cou, la région sous-claviculaire gauche, l'aisselle et le dos (irradiation d'un souffle).

Elle recherche :

- une modification des bruits du cœur : assourdissement, éclat, dédoublement ;

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.

- un rythme à trois temps : bruit de galop, bruit claqué protodiastolique, claquement mésosystolique ;
- un souffle (voir page 212).
- le plus souvent systolique ;
- le plus souvent anorganique : de courte durée; d'intensité inférieure à 3/6; de tonalité basse, vibratoire et musicale; maximum le long du bord gauche du sternum, du 2<sup>e</sup> au 3<sup>e</sup> espace ou du 4<sup>e</sup> au 5<sup>e</sup> espace intercostaux gauches en dedans de l'apex; irradiant peu; d'intensité variable selon les positions, l'examen, la respiration ;
- parfois diastolique (toujours pathologique) ou continu (canal artériel).

Un souffle supérieur à 3/6<sup>e</sup> est habituellement témoin d'une cardiopathie.

#### Palpation des pouls périphériques

La palpation des pouls périphériques sera 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 le diagnostic de coarctation de l'aorte.

#### Pression artérielle

La pression artérielle 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 (valeurs normales : PAS [pression artérielle systolique] 80-90 mmHg [pression artérielle diastolique non contributive à cet âge]).

#### Examen pleuropulmonaire

Il doit chiffrer la fréquence respiratoire.

Celle-ci est de l'ordre de :

- 30 cycles/min chez le nourrisson (20-40);
- 20 cycles/min chez le grand enfant.

L'existence de signes de lutte doit être évaluée. Leur présence traduit 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 est minime. Il est ainsi plus facile d'apprécier la fréquence respiratoire en observant les mouvements abdominaux plutôt que thoraciques.

L'examen doit également comporter :

- la percussion en position assise à la recherche d'une matité ;
- l'auscultation : dans certaines situations pathologiques (atélectasies, épanchement liquidien), le murmure vésiculaire est plus souvent diminué qu'absent (ceci est lié à l'étranglement de la cage thoracique et à la facilité de transmission des sons chez le 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, du fait du faible calibre de l'arbre trachéo-bronchique),
  - des râles crépitants en bouffées, à la fin de l'inspiration, ou des sous-crépitations peuvent être entendus dans les bronchiolites, associés aux sibilants.

#### 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 d'un nourrisson provoque presque toujours une sensation de chatouillement rendant difficile une appréciation immédiate.

Cette sensation disparaît si :

- 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.

Tout enfant que l'on ne peut pas examiner en un territoire de l'abdomen est hautement suspect d'une pathologie organique.

La palpation abdominale apprécie ainsi :

- 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 xiphoidienne 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'examen abdominal pourra être complété, dans certains cas seulement (rectorragies ou suspicion d'invagination intestinale aiguë), 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 :

- de déceler une ambiguïté sexuelle,

- de rechercher un phimosis, des adhérences balano-préputiales, une cryptorchidie, une ectopie, une lame d'hydrocèle,

- d'évaluer le stade du développement pubertaire.

## 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 qu'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 :

### Rappel : principaux repères

- 1 <sup>er</sup> sourire :	2 mois
- Tenue de la tête :	3-4 mois
- Position assise stable sans appui :	8 mois
- Station debout avec soutien :	9-10 mois
- Marche :	12-15 mois

- Seront 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.

- Les réflexes ostéotendineux souvent vifs sont facilement retrouvés chez le nourrisson.

- Le réflexe cutané plantaire est en extension au cours de la première année de la vie.

L'appréciation du tonus est capitale : elle permet de dépister précocement une asymétrie qui conduirait à une surveillance ultérieure très étroite.

## Chez le grand enfant

L'examen neurologique se rapproche de celui de l'adulte et est étudié 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 seront plus particulièrement recherchés :

- des signes évocateurs d'une atteinte méningée ;

- des troubles de la conscience ;

- des anomalies des paires crâniennes.

## 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 recherchera 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 : 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 jugulo-carotidiens,

sous-angulo-maxillaires). Il faut cependant connaître le caractère habituellement non pathologique des ganglions ainsi identifiés chez l'enfant dans ces territoires (fréquence des épisodes d'infections rhinopharyngées à cet âge). Ces ganglions seront également recherchés dans les autres territoires : inguinaux principalement où leur fréquence n'est pas négligeable, plus exceptionnellement axillaires, épitrochléens ou poplités, plus fréquemment pathologiques (voir chapitre adénopathies, page 484)

## Examen du crâne et de la face

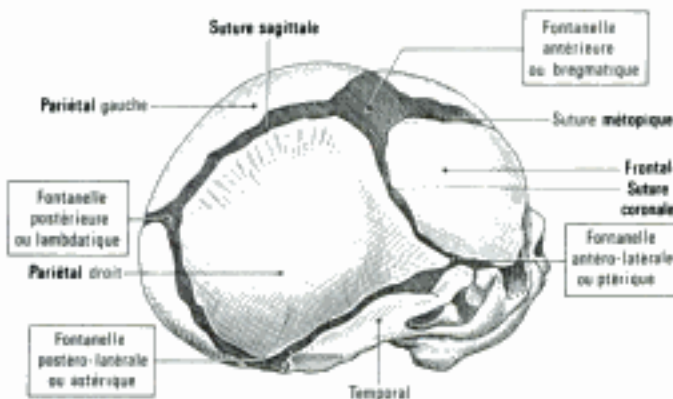
### Crâne

#### Périmètre crânien :

- 35 cm à la naissance,
- 44 cm à 6 mois,
- 47 cm à 1 an,
- 50 cm à 2 ans.

Jusqu'à 2 ans :  $PC = T/2 + 10 \text{ cm} + 1,5 \text{ cm}$ .

Il faut surtout palper chez le petit nourrisson la fontanelle antérieure (fermeture habituelle entre 1 an et 18 mois [fig. 5.18]).



**Figure 5.18.** Crâne du nouveau-né. Fontanelles et sutures (d'après *Développement de l'enfant normal*, B. Grenier, Masson, Paris, 1986, d'après *Anatomie humaine de Rouvière et Delmas*).

### Face

Il faut rechercher des éléments dysmorphiques :

- yeux : hypertélorisme (écartement exagéré des yeux) ; microphthalmie ;
- 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 est un échantillon de la muqueuse de l'oreille moyenne. Trois éléments la caractérisent :

- 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 maximum vers 4 ans ; elles involuent ensuite ;
- l'aspect de la langue (recherche d'une stomatite) ;
- l'état de la muqueuse buccale (léanathème) ;
- l'état dentaire : état maturatif, caries, infections dentaires.

Au terme de cet examen, on devra vérifier le recueil d'un certain nombre de données chiffrées :

- taille ;
- périmètre crânien (avant 3 ans) ;
- poids ;
- température ;
- fréquence cardiaque ;
- pression artérielle ;
- fréquence respiratoire (si détresse respiratoire).

### Synthèse et conclusion

Une fois toutes ces informations recueillies, il importe d'effectuer les étapes suivantes.

• *D'identifier (après validation des termes), 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 aux médecins de s'habituer à établir la liste des données cliniques susceptibles de conduire à des explications :

- recherche d'un mécanisme sous-jacent aux symptômes ;
- compréhension physiopathologique des manifestations observées ;
- regroupement de ces données en une structure d'analyse visant à une logique.

• *De proposer un plan d'investigations complémentaires.* Ces investigations doivent être considérées comme autant d'arguments susceptibles d'appuyer (plutôt que d'infirmer de façon systématiquement « aveugle ») les données d'analyse clinique.

L'observation sémiologique clinique permet dans la majorité des cas :

- l'économie des examens complémentaires en pathologie pédiatrique habituelle ;
- l'identification de critères de gravité (ils seront précisés au cours de chaque chapitre de pathologie pédiatrique).

• *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 d'analyses. Ainsi la mention de ce traitement sur l'observation impose sa justification. Elle doit être complétée par la précision des signes de surveillance témoignant de l'efficacité thérapeutique (rythme, fréquence) ou à l'inverse, témoignant d'une éventuelle aggravation nécessitant une reprise de contact avec le médecin.

Si l'enfant est hospitalisé, il est inutile de mentionner chaque jour sur le cahier d'observation, le poids, le régime ou des informations symptomatiques ponctuelles (exemple : nombre de vomissements, aspect des selles...). Les cahiers infirmiers de surveillance répondent à cet objectif.

Des mises au point apparaissent beaucoup plus utiles à la maîtrise de la compréhension du suivi :

- 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 : situation infectieuse (clinique, biologique, bactériologique...); situation neurologique (évolution du syndrome méningé, troubles sensoriels...); poids (sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique)...
- en cas de diagnostic non assuré (par exemple, enquête étiologique sur des polyadénopathies ou à propos d'une fièvre prolongée isolée) : regrouper dans différentes rubriques (par exemple, cadres étiologiques) les informations cliniques, hématologiques, biochimiques, bactériologiques, ou les données d'imagerie, qui permettent de confirmer, nuancer ou réorienter le diagnostic.

Toute consultation, toute rédaction d'une observation, toute hospitalisation d'un enfant normal ou pathologique doit être l'occasion de situer la place d'un recueil d'informations ou d'attitudes thérapeutiques préventives :

- vaccinations;
- recherche d'un déficit sensoriel;
- évaluation de la qualité des apports nutritionnels et des suppléments (vitamine, fer).

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

LENOIR G. L'observation en pédiatrie, Journal de pédiatrie et de puériculture, EMC, février 1990.

## ■ Adolescent\*

Une des définitions de l'adolescence est la période chronologique s'étendant de 13 à 19 ans. C'est une période unique de développement mettant en jeu d'importants et rapides processus d'adaptation et de construction (fig. 5.19). C'est aussi la période de la vie où le nombre de recours au médecin est le plus faible, avec une nette tendance à consulter plutôt un médecin généraliste qu'un médecin pédiatre.

Au cours de toute consultation avec un adolescent, quel que soit le motif initial, les questions fondamentales relatives aux transformations corporelles, à l'acquisition d'une identité sexuelle, à la redéfinition de la relation face aux parents, vont à un moment ou à un autre se poser, mais de façon floue et détournée. Un travail de décodage est nécessaire mais n'est possible que si les obstacles potentiels à l'établissement d'une relation thérapeutique sont dépassés.

### Quels sont ces obstacles ?

- Certains *a priori* ou jugements éventuels du médecin sur les adolescents en général.
- Les impératifs d'un fonctionnement rapide en cabinet médical. L'adolescent est souvent anxieux à l'idée de consulter un adulte et tolère assez mal l'attente. Sa première demande est parfois un prétexte, et prise trop rapidement à la lettre, elle risque de masquer la réelle demande sous-jacente qui nécessite du temps pour s'exprimer.
- L'adolescent situe souvent mal sa plainte et l'idée qu'il peut se faire de ses besoins de santé peut être différente de celle

du médecin. Des temps d'explications permettent de réduire ce décalage.

L'installation d'une confiance mutuelle est indispensable à toute prise en charge thérapeutique et passe par une approche de l'adolescent qui répond à certaines règles.

### Règles de l'approche des adolescents

Il faut :

- être clair, par ses attitudes autant que dans ses discours, quant au rôle médical face à l'adolescent et se positionner comme référent, certes chaleureux, mais jamais complice ou séducteur; proposer une alliance thérapeutique en dehors de tout préjugé et de toute attitude paternaliste;
- individualiser l'adolescent en tant que patient autonome et responsable, c'est-à-dire lui offrir l'intimité et lui permettre d'être vu et examiné seul. Une rencontre avec les parents ou autre accompagnateur (travailleur social par exemple) pourra avoir lieu en fin de consultation, toujours en présence de l'adolescent;
- reconnaître son droit au secret professionnel en l'assurant de la confidentialité de l'entretien s'il le désire. Cette règle est absolue, sauf dans de rares cas où ce secret placerait l'adolescent en réel danger immédiat;
- adopter, vis-à-vis des parents, une attitude claire et sans parti pris *a priori*, en situant l'adolescent en tant qu'individu qui cherche à redéfinir sa relation avec eux.

Ainsi, la consultation d'un adolescent se déroule de façon particulière et se fixe cinq objectifs.

### Déroulement de la consultation, ses différents temps

#### Prise de contact

Elle permet les présentations et l'identification de la motivation : qui a pris rendez-vous ? Qui veut quoi ?

#### Motif annoncé

C'est ce que l'adolescent perçoit de plus urgent. Il faut le discuter en premier, quelle que soit sa banalité apparente, pour n'aborder qu'ensuite les questions qui peuvent paraître plus fondamentales.

#### Interrogatoire

Il vise à être aussi complet que possible, à la fois médical et psychosocial, mais peut être fait en plusieurs temps (différentes consultations). L'écoute doit être ouverte et attentive, notamment :

- aux aspects du développement statur pondéral et sexuel;
- aux aspects relationnels de la vie quotidienne (relation aux parents, aux autres adolescents);
- à l'insertion scolaire ou sociale;
- aux conduites à risque éventuelles (toxiques, consommation médicamenteuse...).

On peut noter à cet égard que la plupart des équipes s'occupant d'adolescents proposent à tout nouveau consultant de remplir un questionnaire couvrant ces différents champs d'investigation; les adolescents le discuteront ensuite avec le médecin au cours de la consultation (encadré 7). Tous les adolescents le remplissent, et la majorité avec beaucoup d'intérêt.

\* M. Levine.



**7. Exemple de questionnaire soumis à des adolescents avant consultation\***

Date :

Nom - Prénom :

Date de naissance :

Voici un questionnaire CONFIDENTIEL. Remplis-le, il sera remis au médecin qui va te voir. Tu n'es pas forcé de répondre à toutes les questions, mais tes réponses nous permettront de gagner du temps et de mieux t'aider.

Réponds	OUI	ou	NON
1. Est-ce que tu prends des médicaments en ce moment ?	....		....
2. Est-ce que tu as un « régime alimentaire » particulier [amaigrissant - sans viande,...] ?	....		....
3. Est-ce que tu sautes souvent un repas ?	....		....
4. Est-ce que tu fumes ?	....		....
5. Aimerais-tu pouvoir diminuer ou arrêter ?	....		....
6. As-tu déjà fumé de l'herbe [marijuana] ou du hash [haschisch] ?	....		....
7. Est-ce que tu bois parfois de la bière, du vin, ou d'autres alcools ?	....		....
8. Si oui, plusieurs fois par jour ?	....		....
9. En mobylette ou en moto, tu portes ton casque tout le temps ?	....		....
10. En voiture, tu portes une ceinture tout le temps ?	....		....

D'autres adolescents comme toi nous parlent souvent de certains problèmes. En voici quelques-uns. Ici aussi, réponds par oui ou par non.

	OUI	ou	NON
11. J'ai du mal à m'endormir	....		....
12. Je me réveille souvent la nuit	....		....
13. Je suis assez fatigué pendant la journée	....		....
14. Il m'arrive encore de faire pipi au lit	....		....
15. J'ai souvent mal à la tête	....		....
16. J'ai souvent mal au ventre	....		....
17. J'ai parfois l'impression que je vais m'évanouir	....		....
18. J'ai souvent des douleurs aux jambes	....		....
19. J'ai des règles douloureuses	....		....
20. J'ai l'impression que mes seins sont trop petits/trop gros	....		....
21. Ma santé m'inquiète	....		....
22. Je me sens trop maigre	....		....
23. Je me sens trop gros/trop grosse	....		....
24. Je me sens trop petit/trop petite	....		....
25. Je me sens trop grand/trop grande	....		....
26. Je pense que mes parents s'entendent bien	....		....
27. Mes parents ne s'entendent pas et ça m'inquiète	....		....
28. J'aimerais bien changer mes relations avec mes parents	....		....
29. Dans ma famille, il y a quelqu'un dont la santé m'inquiète	....		....
30. L'école (le lycée), c'est un problème pour moi	....		....
31. Depuis quelque temps, ça marche moins bien à l'école	....		....
32. Je sais ce que j'ai envie de faire plus tard	....		....
33. J'ai peur de devenir enceinte	....		....
34. J'ai peur de rendre une fille enceinte	....		....
35. J'ai peur de ne pas pouvoir avoir un enfant un jour	....		....
36. Sais-tu ce qu'est la contraception ?	....		....
37. Sais-tu ce qu'est une maladie vénérienne ?	....		....
38. Parles-tu parfois de sexualité avec tes parents ?	....		....
39. As-tu une meilleur ami [ou une meilleure amie] avec qui tu peux parler de tout ?	....		....
40. Est-ce que tu connais quelqu'un qui pensait à mourir parce qu'il (ou elle) était très triste ?	....		....
41. Est-ce que cela t'arrive parfois, à toi aussi ?	....		....
42. Si tu veux, tu peux écrire ici d'autres choses ou d'autres questions que tu as en tête	....		....
43. As-tu d'autres problèmes personnels que tu ne préfères pas écrire ?	....		....

\* Fiche reproduite après autorisation du docteur P. Alvin, service de médecine pour adolescents, centre hospitalier de Bicêtre.



Figure 5.19.

### Examen clinique

Il répond aussi à certaines règles. Il est préférable de le faire en dernier, une fois l'adolescent détendu et informé. Il doit être le plus complet possible, en insistant tout particulièrement à cet âge sur :

- l'état trophique et la peau;
- la statique vertébrale;
- l'état dentaire et sensoriel;
- la glande thyroïde;

- la tension artérielle;
  - le stade de développement pubertaire en utilisant la classification de Tanner;
  - les organes génitaux externes et, chez la fille, les seins.
- Il est important de commenter cet examen et de donner, quand cela est possible, des assurances de normalité. L'examen gynécologique, s'il est nécessaire, doit être longuement expliqué et il peut être préférable (sauf urgence) de le reporter à une consultation ultérieure si la jeune fille reste encore trop réticente.

• **En fin de consultation**, il est alors proposé une stratégie de prise en charge en fonction des besoins perçus. L'organisation se fera en coopération étroite avec l'adolescent qui en aura saisi l'intérêt. Il est bon de reconvoquer l'adolescent à court terme (initialement au moins) pour s'assurer de la compréhension réelle de ces objectifs, seule garante d'une compliance aux rendez-vous ultérieurs.

Le but de toute consultation avec un adolescent est qu'il puisse trouver dans son médecin personnel un interlocuteur dont le rôle sera de coordonner son suivi médical et les actions diverses le concernant, et non un intervenant ponctuel et anonyme.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

ALVIN P., L'approche de l'adolescent en pratique courante, *Rev. Méd. Suisse Romande*, 1983, 103, 385-90.

ALVIN P., MARCELLI O., Médecine de l'adolescent, Collection Pour le Praticien, Masson, Paris, 1999.

## ■ Sémiologie des examens de laboratoire les plus utilisés en pédiatrie\*

La sémiologie clinique suffit le plus souvent à évaluer une situation pathologique pédiatrique. De nombreux résultats d'examens complémentaires sont dans de tels contextes « inutiles ».

On doit en outre s'abstenir de tout bilan « systématique » chez un enfant bien portant.

« Une exploration complémentaire n'est justifiée que si elle peut réellement contribuer au diagnostic et à la surveillance thérapeutique. »

Certains examens usuels enfin conduisent à des résultats qui de façon normale se différencient franchement de ceux de l'adulte. Il est alors indispensable de connaître les valeurs normales en fonction de l'âge pour dépister d'éventuelles anomalies.

## ■ Normes hématologiques usuelles en fonction de l'âge [tableau 5.XII, page 124]

### Série rouge

Les normes diffèrent notablement de celles de l'adulte.

• La **polyglobulie** est physiologique pendant les premiers mois de vie :

- taux moyen d'érythrocytes : 5,5 millions/mm<sup>3</sup>;
- taux d'hémoglobine : 16 à 20 g/100 mL.

• Une **anémie** est fréquente à la fin du premier trimestre de la vie (délai d'obtention d'une fabrication médullaire propre efficace, besoins accrus en fer insuffisamment compensés par les apports alimentaires).

• Le nombre des **globules rouges** et le chiffre de l'**hémoglobine** rejoignent à la fin de la première année leurs valeurs définitives.

\* M. Marchand.

### Série blanche

• Le **nombre de leucocytes** peut être normalement très élevé dès la première semaine de vie (25 à 30 000/mm<sup>3</sup>). Il baisse ensuite mais une hyperleucocytose supérieure à 10 000 persiste jusqu'à la fin de la première année.

• La **formule leucocytaire** est caractérisée entre la fin de la première année et l'âge de 4 ans par une inversion de la proportion des polynucléaires neutrophiles (30, 35 %) et des lymphocytes (60, 65 %).

### Série plaquettaire et hémostase

• Le nombre des plaquettes est, depuis la naissance, identique à celui de l'adulte.

• L'hémostase est mature en un mois.

## ■ Normes biochimiques usuelles

Les normes fournies sont standardisées et peuvent légèrement varier d'un laboratoire à l'autre en fonction des techniques utilisées. Aussi il est impératif de se référer aux valeurs usuelles préconisées par le laboratoire exécutant, en particulier pour les protéines spécifiques, et les enzymes. Les conditions de prélèvement sont importantes ainsi que la nature de l'anticoagulant qu'il est essentiel de respecter.

### Ionogramme sanguin, protides, urée

• Les normes hydroélectrolytique (tableau 5.XIII, page 124) sont comparables à celles de l'adulte. Au cours de la première année, cependant, une discrète élévation des phosphates et des chlorures peut compenser la baisse des protides et des bicarbonates.

• La **protidémie** et ses constituants (albumine, haptoglobine...) (tableau 5.XIV, page 124) sont plus bas au cours des premiers mois de vie (nouveau-né, prématuré +++).

• L'**urémie** (tableau 5.XV, page 124) est basse chez le nourrisson du fait de l'anabolisme protéique, des faibles apports protéiques alimentaires et de la diurèse élevée.

• La **créatininémie** (tableau 5.XV) qui est en moyenne de 55 μmol.L<sup>-1</sup> à la naissance chute à 35 μmol.L<sup>-1</sup> pendant la première année puis augmente d'environ 1 μmol par an jusqu'à 20 ans. Les valeurs sont inférieures chez les filles de 10 % environ à celles des garçons.

### Ionogramme urinaire

Les variations de l'ionogramme urinaire ne peuvent s'interpréter qu'en fonction de la diurèse, des apports et des pertes extrarénales.

### Équilibre acidobasique et respiratoire

(tableau 5.XVI, page 125)

Il existe globalement peu de différences avec l'adulte. Toute interprétation d'un résultat pathologique doit, en pédiatrie et notamment en néonatalogie, tenir compte des conditions de prélèvement (artériel, capillaire, veineux...).

Les lactates (tableau 5.XIII, page 124), hormis le contexte de maladies métaboliques, sont marqueurs d'ischémie et plus généralement de l'état d'oxygénation du patient. Leur augmentation est d'interprétation délicate car influencée par de très nombreux facteurs préanalytiques et/ou situations pathologiques (qualité du prélèvement, stress, infection, acidose, SIRS...).

**Tableau 5.XII. Valeurs hématologiques normales en fonction de l'âge.**

Âge	Constantes*	1 <sup>er</sup> jour	6 <sup>e</sup> jour	1 <sup>er</sup> mois	3 <sup>e</sup> mois	1 an	5 ans	8-12 ans
<b>Érythrocytes</b>								
(millions/mm <sup>3</sup> )		5,6 [4,1-7,5]	6 [4,0-7,3]	4,7 [4,2-5,2]	4 [3,5-4,5]	4,6 [4,1-5,1]	4,7 [4,2-5,2]	5 [4,5-5,4]
<b>Hémoglobine (g/100 mL)</b>		19 [14-24]	18 [13-23]	14 [11-17]	11 [10-13]	12 [11-15]	13,5 [12,5-15]	14 [13-15,5]
<b>Hématocrite (%)</b>		54 ± 10	51	40	35	36	38	40
<b>Leucocytes</b>		17 000 [8-38]	13 500 [6-17]	11 500 [5-15]	10 500 [5-15]	10 000 [5-15]	8 000 [5-13]	8 000 [5-12]
<b>Polynucléophiles (%)</b>		57	50	34	33	39	55	60
<b>Lymphocytes (%)</b>		20	37	56	57	53	36	31
<b>Monocytes (%)</b>		10	9	7	7	6	7	7
<b>Plaquettes/mm<sup>3</sup></b>		350 000	325 000	300 000	260 000			260 000

\* Les chiffres donnés sont des moyennes, les chiffres [] correspondent aux extrêmes.

**Tableau 5.XIII. Paramètres hydro-électrolytiques sanguins - Ionogramme sanguin - Lactates sanguins.**

Cations	Adulte			Nouveau-né	1 mois-2 ans	Unités
- Na <sup>+</sup> : natrémie	134-146			130-146	133-146	mmol.L <sup>-1</sup>
- K <sup>+</sup> : kaliémie	3,5-4,5			3,6-5,7	3,7-5,4	
- Ca <sup>2+</sup> : calcémie	2,25-2,60			1,80-2,75	2,20-2,70	
- Mg <sup>2+</sup> : magnésémie	0,75-0,96			0,61-0,86	0,65-1,02	
<b>Anions</b>						mmol.L <sup>-1</sup>
- Cl <sup>-</sup> : chlorémie	98-106			96-110		
- HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> : bicarbonatémie	22-29			14-25	18-27	
- H <sub>2</sub> PO <sub>4</sub> <sup>-</sup> : phosphatémie	0,85-1,5			1,15-2,50	1,50-2,30	
Trou anionique	50 <sup>+</sup> , phosphates, acides organiques : 15-20					
<b>Protidémie plasmatique</b>	65-80			48-76	53-77	g.L <sup>-1</sup>
<b>âge</b>	<b>1 jour</b>	<b>8-3 jours</b>	<b>4-2 mois</b>	<b>2 mois-2 ans</b>	<b>&gt; 2 ans</b>	
Lactates mmol.L <sup>-1</sup>	0,6-3	0,6-2,5	0,6-2,3	0,6-2,0	6,6-1,9	

**Tableau 5.XIV. Protides totaux sériques et albumine en fonction de l'âge.**

Âge	Protides totaux (sérum) (g.L <sup>-1</sup> )	Albumine (mmol.L <sup>-1</sup> )
Prématurés (selon l'âge gestationnel)	40-50	20-40
Nouveau-né (à terme)	46-74	35-45
1-12 mois	51-73	39-49
1 à 2 ans	56-75	40-51
Au-delà de 2 ans et adulte	63-78	36-51

**Tableau 5.XV. Paramètres de la rétention azotée en fonction de l'âge.**

Âge	Urée (mmol.L <sup>-1</sup> )	Créatinine (mmol.L <sup>-1</sup> )	Acide urique (mmol.L <sup>-1</sup> )
0-4 jours	1,5-8	25-90	200-390
4 j-1 mois	0,5-4,2	15-45	120-210
1 mois-2 ans	1,6-6,5		
2-12 ans		25-70	120-620
12-15 ans femme	2,5-7,5	35-85	150-360
Adulte femme		45-100	
12-15 ans homme		40-100	200-420
Adulte homme		60-120	

**Tableau 5.XVI. Équilibre acido-basique et respiratoire (gaz du sang).**

Constantes	Âge	Sang artériel ou capillaire artériolisé	Sang veineux
pH	Naissance H0	7,11-7,30	7,32-7,42
	Nouveau-né	7,29-7,45	
	Après 1 mois	7,35-7,45	
PCO <sub>2</sub> , mmHg	0-2 ans	27-41	40-50
	> 2 ans	35-40	

**Glycémie à jeun**

Elle est normalement plus basse chez le nouveau-né : normale comprise entre 2,8 et 4,4 mmol/L (0,50 à 0,80 g.L<sup>-1</sup>). Elle rejoint ensuite les taux de l'adulte : normales comprises entre 3,3 et 5,5 mmol.L<sup>-1</sup> (0,70 à 1 g.L<sup>-1</sup>).

**Métabolisme phosphocalcique** [tableau 5.XVII]

• La calcémie totale peut être au cours de la première année de vie plus basse que chez l'adulte. Elle atteint ensuite des taux stables.

• La variation de la phosphorémie et de l'activité de la phosphatase alcaline (souvent élevée chez le jeune nourrisson) traduit l'intensité des phénomènes de croissance, retrouvée en période pubertaire.

**Bilan hépatique**

Le cholestérol total se situe normalement (< 5,16 μmol.L<sup>-1</sup>) [2 g.L<sup>-1</sup>] avant l'âge de 2 ans. Il augmente régulièrement avec l'âge.

Les tests fonctionnels hépatiques sont, hormis les premiers jours (bilirubine), très rapidement proches de ceux de l'adulte [tableau 5.XVIII].

**Tableau 5.XVII. Normes plasmatiques phosphocalciques.**

Âge	Calcémie	Calcium ionisé	Phosphore	Phosphatases alcalines
	mmol.L <sup>-1</sup>	mmol.L <sup>-1</sup> pH 7,4	mmol.L <sup>-1</sup>	U.L <sup>-1</sup> standardisées à 37°C
Nouveau-né	1,80-2,75	1,10-1,45	1,15-2,50	130-300
1 mois-1 an	2,20-2,70	1,15-1,40	1,50-2,30	100-360
1 an-15 ans		1,20-1,35	1,30-1,85	120-300
Adulte	2,25-2,62	1,18-1,32	0,85-1,50	40-130

**Tableau 5.XVIII. Tests fonctionnels hépatiques.**

Cholestase			
Bilirubine	▶ 12 jours	▶ Totale ≥ 17	μmol.L <sup>-1</sup>
	▶ > 5 jours		
Ictère physiologique du nouveau-né : bilirubine totale < 260 μmol.L <sup>-1</sup> à J4			
Cholestérol	Nouveau-né-1 an	1,35-3,50	mmol.L <sup>-1</sup>
	1-5 ans	1,80-4,55	
	5-20 ans	3,10-5,20	
	> 20 ans	4,10-6,20	
Cytolyse		ASAT (SGOT)	ALAT (SGPT)
U.L <sup>-1</sup> standardisées à 37 °C			
1 jour		5-110	3-30
2-7 jours		5-90	5-55
1-4 ans		5-60	5-45
> 4 ans		5-45	5-45

Dans le cas d'ictère physiologique du nouveau-né, la bilirubine totale ne doit pas dépasser  $260 \mu\text{mol.L}^{-1}$  à J4

## ■ Normes du liquide céphalorachidien

(tableau 5.XIX)

Chez le nouveau-né et le jeune nourrisson la composition du LCR normal se caractérise par une plus forte concentration en cellules et en protéines.

À tout âge le taux normal de la glycorachie se situe à la moitié environ du taux de la glycémie au moment de l'examen.

Les valeurs normales de certains examens complémentaires dont les indications sont limitées à certaines pathologies et dont le recours n'est pas usuel seront commentées au cours des différents chapitres correspondants (endocrinologie :

dosages hormonaux; métabolisme; néphrologie : explorations fonctionnelles rénales) (tableau 5.XX).

**Tableau 5.XIX. Normes du liquide céphalorachidien.**

Âge	Protéides $\text{g.L}^{-1}$	Glucose $\text{mmol.L}^{-1}$	Éléments $\text{mm}^3$
Prématuré	0,25-1,30	1,4-2,2	$\leq 50$
Nouveau-né	0,20-1,20	1,11-2,22	$\leq 30-40$
1-3 mois	0,15-0,70	2,00-3,5	$\leq 5$
3-6 mois	0,10-0,60		
> 6 mois	0,10-0,40		

**Tableau 5.XX. Conversion du système international en anciennes unités.**

		Multiplier par		Exemple	
Glucose	$\text{mmol.L}^{-1}$	0,18	$\text{g.L}^{-1}$	$5,50 \text{ mmol.L}^{-1}$	$\rightarrow 1 \text{ g.L}^{-1}$
Calcium	$\text{mmol.L}^{-1}$	40	$\text{mg.L}^{-1}$	$2,50 \text{ mmol.L}^{-1}$	$\rightarrow 100 \text{ mg.L}^{-1}$
Phosphore	$\text{mmol.L}^{-1}$	31	$\text{mg.L}^{-1}$	$1 \text{ mmol.L}^{-1}$	$\rightarrow 31 \text{ mg.L}^{-1}$
Cholestérol	$\text{mmol.L}^{-1}$	0,387	$\text{g.L}^{-1}$	$3 \text{ mmol.L}^{-1}$	$\rightarrow 1,16 \text{ g.L}^{-1}$
Triglycérides	$\text{mmol.L}^{-1}$	0,875	$\text{g.L}^{-1}$	$1 \text{ mmol.L}^{-1}$	$\rightarrow 0,88 \text{ g.L}^{-1}$
Acide urique	$\text{mmol.L}^{-1}$	0,168	$\text{mg.L}^{-1}$	$200 \mu\text{mol.L}^{-1}$	$\rightarrow 33,6 \text{ mg.L}^{-1}$

## Plan du chapitre

Dépistages biologiques systématiques chez le nouveau-né . . . . .	127
Risques de l'environnement : l'enfant vulnérable . . . . .	130
Adolescents : tentatives de suicide [TS] . . . . .	138
Enfants victimes de sévices . . . . .	140

### 1. Les principaux risques encourus par le nourrisson et l'enfant

Ce sont :

- des risques de carences nutritionnelles (pays en voie de développement) ;
- des risques infectieux :
  - survenant notamment au cours des quatre premières années de la vie maladies d'adaptation immunitaire,
  - prévenus par les programmes de vaccination ;
- des risques de handicaps, avant tout neurologiques :
  - « séquellaires » de la période périnatale,
  - liés à des anomalies héréditaires du métabolisme chez le nouveau-né,
  - sensoriels : auditifs et visuels,
  - endocriniens. De tels risques justifient les programmes de dépistage précoce des anomalies métaboliques, endocriniennes et sensorielles ;
- des risques de l'environnement :
  - l'enfant vulnérable,
  - l'enfant victime.

## ■ Dépistages biologiques systématiques chez le nouveau-né\*

### ■ Phénylcétonurie, hypothyroïdie, hyperplasie surrénale congénitale, drépanocytose et mucoviscidose

#### Principes généraux

Pour qu'une maladie puisse faire l'objet d'un dépistage, certaines conditions doivent être remplies :

1. Il faut que l'affection soit suffisamment grave et que le lien entre l'anomalie biologique détectée et les manifestations cliniques soit assuré.
2. Il faut que la maladie soit accessible à un traitement efficace. Un dépistage ne peut être entrepris qu'au bénéfice direct et immédiat de ceux qui y sont soumis.

3. Il faut que le test de dépistage soit simple, fiable, peu onéreux, applicable à grande échelle. Le taux de tests faussement positifs doit être assez faible pour ne pas alerter inutilement les familles. Le taux de tests faussement négatifs doit être pratiquement nul.

4. Il faut que la fréquence de la maladie soit suffisante pour justifier l'effort financier consenti. On peut estimer cette fréquence seuil à 1/20 000 dans un pays industrialisé. Le dépistage s'insère dans une politique de santé et ne doit pas être entrepris aux dépens d'actions plus urgentes.

5. Il faut qu'existent parallèlement des centres de diagnostic et de traitement capables de prendre en charge les enfants dépistés.

6. Le dépistage doit être programmé, organisé, évalué. Il doit pouvoir être systématique (100 % des nouveau-nés concernés doivent en bénéficier), coordonné (aux autres dépistages existants), contrôlé (contrôles de qualité), évalué (évaluation des résultats obtenus).

Tous les dépistages sont aujourd'hui effectués à partir d'un seul prélèvement de sang réalisé à 3 jours de vie (4<sup>e</sup> jour) [fig. 6.1].

#### Phénylcétonurie (PCU) (tableaux 6.1 et fig. 6.1, page 128)

La PCU est due au déficit sévère de phénylalanine hydroxylase entraînant une phénylalaninémie très élevée (supérieure à 25 mg/100 mL) et l'excrétion urinaire de métabolites anormaux comme l'acide phénylpyruvique. Ces perturbations métaboliques sont responsables d'une encéphalopathie évolutive. L'enfant, protégé par sa mère *in utero*, est normal à la naissance; les premiers signes n'apparaissent qu'à 3-4 mois pour aboutir à une arriération mentale non réversible. À côté de la PCU classique, on décrit une PCU atypique où le déficit enzymatique moins sévère entraîne une phénylalaninémie comprise entre 12 et 25 mg/100 mL. Cette forme nécessite également un régime restrictif contrôlé. Lorsque le déficit enzymatique est encore moindre, le taux de phénylalanine est compris entre 2 et 12 mg/100 mL. Ces formes ne nécessitent pas de régime restrictif mais, lorsqu'elles concernent des filles, les familles doivent en être informées en raison des risques ultérieurs que font courir les hyperphénylalaninémies maternelles.

Dans 1 à 2 % des cas, le déficit ne concerne pas l'enzyme mais son cofacteur, la tétrahydrobioptérine ou BH<sub>4</sub>. Quel que soit le degré d'hyperphénylalaninémie, cette hypothèse doit être éliminée par dosage des bioptérines urinaires et de la déhydroépiptérine réductase sanguine, en raison des traitements particuliers qu'elle implique (BH<sub>4</sub>, DOPA, 5 hydroxytryptophane).

Avec un régime mis en route dès la période néonatale, et poursuivi de façon stricte pour maintenir la phénylalaninémie entre 2 et 5 mg/100 mL au moins jusqu'à 8 ans, le développement intellectuel est normal. Au-delà, l'apport protéique doit rester contrôlé de façon à maintenir la phénylalaninémie en deçà de 16 mg/100 mL.

\* M. Vidailhet et C. Baumann.

Tableau 6.1. Maladies dépistées systématiquement à la naissance.

Maladies	Phénylcétosurie	Hypothyroïdie	Hyperplasie surrénale congénitale	Drépanocytose	Mucopolysaccharidose
Génétique	Récessive autosomique	Rarement génétique	Récessive autosomique	Récessive autosomique	Récessive autosomique
Cause	Défaut d'hydroxylation de la phénylalanine (enzyme : 98 %, cofacteur 2 %)	Dysgénésie de la thyroïde Rarement : défaut de l'ornithoglycose	Défaut de la 21-hydroxylase	Modification de structure de la chaîne $\beta$ de HbA	Anomalie de structure de la protéine CFTR
Évolution à l'adulte	Amélioration mentale	Déficience mentale Nanisme	Virilisation Déshydratation	30% décès < 5 ans 90% décès < 25 ans	Atteinte pulmonaire et pancréatique
Fréquence rapportée aux naissances	1/10 500	1/4 000	1/14 000	Très variable selon l'origine géographique	1/3 500
Métabolite dosé	Phénylalanine	TSH	17-OH-progesterone	HbA	Trypsinogène circulant (TR)
Faus-négatifs	Très peu*	0,1 %	0,2 %		0,1 %
Faus-positifs	≈ 6 (6 cas en 25 ans)	1/150 000	1/1 000 000		Concernent les formes modérées de la maladie
Méthode	Bactériologie (test de Guthrie) ou fluorimétrie	Radio-immunologie ou immuno-fluorimétrie	Radio-immunologie ou immuno-fluorimétrie	Iso-électrophorèse	Radio-immunologie
Traitement	Régime pauvre en phénylalanine : - strict jusqu'à 8 ans - plus large au-delà	L-thyroxine	Hydrocortisone et fludrocortisone	Vaccination large Prévention des infections	Prise en charge nutritionnelle, kinésithérapie, antibiothérapie

Les hyperphénylalaninémies modérées ne peuvent être considérées comme des faus-positifs.

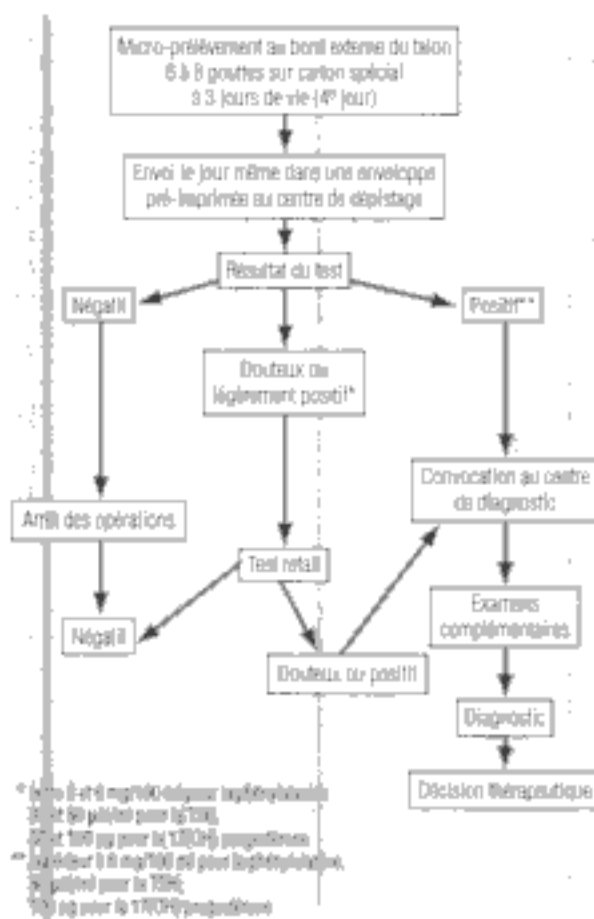


Figure 6.1. Réalisation pratique du dépistage.



### Hypothyroïdie congénitale (tableau 6.1 et fig. 6.1)

Il en existe plusieurs types. Les très exceptionnelles formes secondaires à une insuffisance hypophysaire ne sont pas révélées par le dépistage. Les formes les plus fréquentes sont dues à une dysgénésie thyroïdienne. Dans les dysgénésies les plus sévères, il s'agit d'une athyréose (30 %) sinon d'une ectopie thyroïdienne (53 %) avec nodule fixant plus ou moins gros. Dans 17 % des cas, la thyroïde est en place, souvent de volume excessif; dans 70 % de ces cas, il s'agit de troubles de l'hormonogénèse de nature génétique.

Dans 90 % des cas, le traitement par L-thyroxine (7,5 mg/kg/j) permet d'obtenir des résultats excellents et un développement intellectuel normal. Dans 10 % des cas, l'enfant garde une certaine déficience mentale, probablement secondaire aux effets anténataux de l'hypothyroïdie.

### Hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) (tableau 6.1)

Le dépistage concerne le seul déficit en 21-hydroxylase, à l'origine de 90 % des cas d'HCS; sa validité a été montrée par différentes études dont un programme expérimental national mené depuis 1990. La maladie peut s'exprimer par une virilisation isolée, responsable chez les filles d'une ambiguïté génitale plus ou moins marquée (types I à V de Prader) ou par une virilisation associée à un syndrome de perte de sel. Celle-ci s'exprime, habituellement après la sortie de la maternité, par une anorexie, des vomissements, de la diarrhée, une perte de poids, une torpeur pouvant conduire au décès par collapsus et/ou hyperkaliémie. En l'absence de dépistage, les décès étaient fréquents (80 décès reconnus dans une enquête française portant sur 16 ans), de même que les erreurs d'assignement de sexe. Le diagnostic précoce devrait par ailleurs permettre d'éviter les conséquences néfastes de l'excès de sécrétion d'androgènes sur la croissance et les développements somatique et psychique.

Les formes atténuées de déficit en 21-hydroxylase qui peuvent être totalement asymptomatiques ou ne se révéler que tardivement par un hirsutisme, une acné réfractaire et une irrégularité des règles ne sont habituellement pas dépistées par le programme néonatal, le taux plasmatique de 17(OH) P étant en règle inférieur au seuil de rappel de 50 picogrammes.

L'association du dépistage du déficit en 21-hydroxylase au dépistage de la PCU et de l'hypothyroïdie oblige à une rigueur encore plus grande dans sa réalisation : le test doit être fait dès le 4<sup>e</sup> jour de la vie (72 heures révolues), adressé le jour même au centre de dépistage, celui-ci devant effectuer le test le jour même de sa réception. L'objectif est en effet de mettre en route le traitement avant le 12<sup>e</sup> jour de la vie pour éviter tout décès par crise surrénalienne.

### Drépanocytose

Son dépistage est assuré depuis 1985 aux Antilles-Guyane. Il est effectué en métropole depuis la fin des années 1990, ciblant une population à risque : si les 2 parents ou leur famille sont originaires d'un pays où la fréquence de la drépanocytose est importante (département d'Outre-Mer, tous les pays d'Afrique noire, Afrique du Nord, pourtour méditerranéen, Moyen-Orient, océan Indien, noirs d'Amérique du Nord ou Brésil, si l'un des parents est originaire d'un des pays précédents et l'autre d'un pays d'Asie).

Le dépistage est réalisé par électrophorèse qui sépare les différentes hémoglobines à partir d'une goutte de sang recueillie à J3 sur buvard. La présence d'une bande spécifique HbS et l'absence d'une bande HbA, donne une présomption de drépanocytose A/S. Le diagnostic doit alors être vérifié par d'autres examens : électrophorèse sur citrate agar ou chromatographie HPLC. Le test de dépistage repère aussi les NN hétérozygotes A/S ou A/C.

En l'absence d'un traitement spécifique, ce dépistage vise à une prise en charge précoce consistant à prévenir les infections par une antibiothérapie quotidienne et des vaccinations larges. Il permet d'apprendre aux parents à dépister précocement les accidents et leurs facteurs déclenchants. Il permet également de pouvoir proposer un diagnostic prénatal pour une grossesse ultérieure.

### Mucoviscidose

La mucoviscidose est une maladie de transmission autosomique récessive, polyviscérale, atteignant en particulier les poumons et le pancréas exocrine. Cette maladie est liée à une anomalie de la protéine CFTR qui assure le transport du chlore à travers la membrane apicale des cellules épithéliales. Le défaut de fonctionnement de la protéine CFTR a pour conséquence une viscosité excessive des sécrétions muqueuses, principalement au niveau de l'arbre respiratoire et au niveau du pancréas entraînant une fibrose des canaux pancréatiques alternant avec des rétrécissements et des dilations pseudo-kystiques. Ces lésions commencent *in utero*, s'accompagnant pendant la destruction des cellules pancréatiques d'une augmentation des enzymes pancréatiques dans le sang et en particulier de la trypsine.

Le dépistage de la mucoviscidose réalisé depuis 1995 dans l'Ouest de la France a montré que malgré l'absence de traitement spécifique de la maladie, une prise en charge active et précoce limite et retarde les conséquences de la mucoviscidose (en assurant un bon état nutritionnel, en facilitant l'évacuation des sécrétions bronchiques et en prévenant les infections). Il est progressivement généralisé à partir de 2002.

Le dépistage consiste en un dosage de la trypsine sanguine à J3 par méthode isotopique (TIR) (pathologique lorsqu'il est supérieur à 90 µg/L). L'élévation de la trypsine n'étant pas spécifique de la mucoviscidose, mais seulement significative d'un dysfonctionnement pancréatique, les enfants présentant une hypertrypsinémie ont une recherche des 20 mutations les plus fréquentes connues dans le gène CFTR (plus de 900 mutations sont connues dans ce gène, la plupart étant chacune exceptionnelle).

Trois cas peuvent alors se présenter :

- 2 mutations sont retrouvées : l'enfant est atteint;
- 1 seule mutation est retrouvée : l'enfant peut être atteint si la 2<sup>e</sup> mutation ne fait pas partie de celles recherchées, il peut également être simplement hétérozygote, seul le test de la sueur permettra de trancher;
- aucune mutation n'est retrouvée : il est peu probable que l'enfant soit atteint de mucoviscidose, un nouveau prélèvement pour dosage de TIR est réalisé, si il reste élevé un test de la sueur est réalisé.

Le test de la sueur est réalisé dans un centre de référence pour la mucoviscidose. Il consiste en une mesure du taux de chlore sudorale (le diagnostic est confirmé si il est supérieur

à 60 mEq/L, il est exclu si il est inférieur à 40 mEq/L, les valeurs intermédiaires doivent être recontrôlées).

## ■ Dépistage précoce de certaines anomalies sensorielles\*

### Troubles auditifs

Un enfant sur mille naît, en France, avec une déficience auditive. À cela s'ajoutent les surdités de perception acquises après méningite ou traumatisme et surtout les surdités de transmission, très fréquentes entre 3 et 6 ans, dont certaines sont réversibles.

Les déficiences auditives bilatérales entraînent des troubles de la relation verbale mais aussi, si elles surviennent chez un jeune enfant, des troubles de l'acquisition du langage, de la temporalité et des capacités d'abstraction et d'imagination. D'où l'importance de faire un diagnostic aussi précoce que possible pour pouvoir mettre en jeu rapidement une éducation adaptée, éventuellement associée à un traitement médical ou chirurgical ou bien encore une aide prothétique.

L'examen de l'audition est recommandé dès la naissance pour des enfants à haut risque de surdité : petit poids de naissance, malformation craniofaciale, réanimation à la naissance... À cet âge les tests subjectifs, réalisés par stimulation sonore en champ libre à forte intensité (babymètre), ne peuvent dépister que des surdités profondes. La présence d'oto-émissions acoustiques provoquées permet d'affirmer la normalité des oreilles moyenne et interne. Les potentiels auditifs ont l'avantage sur les oto-émissions de pouvoir préciser le seuil auditif, mais l'examen est beaucoup plus long à réaliser et nécessite soit une sédation soit une anesthésie générale.

Des examens d'audition sont prévus lors des examens du 4<sup>e</sup>, du 9<sup>e</sup> et du 24<sup>e</sup> mois. Ils sont réalisés à l'aide de jouets sonores et de l'appel du prénom dans le premier cas, avec des tests d'images ou la désignation des parties du corps dans le second cas. Les tests d'audition sont souvent organisés en dernière année de maternelle avec des audio-vérificateurs.

Au moindre doute sur les capacités d'audition de l'enfant, devant un désintérêt du monde sonore, un retard du langage, des troubles d'articulation, des confusions de phonèmes voire certains troubles du comportement, il faut savoir demander un bilan audiophonologique. Les moyens utilisés dépendront de l'âge et de la coopération de l'enfant.

### Troubles visuels

La vision est étudiée par :

- le réflexe d'orientation vers la lumière ;
- la fixation et la poursuite oculaire avec un objet contrasté (présent dès la naissance) ;
- l'examen des yeux (symétrie, transparence des milieux, réflexes photomoteurs), ainsi que la recherche de mouvements oculaires anormaux ou d'une position anormale des globes oculaires.

Dans certains cas, les symptômes et les circonstances pathologiques peuvent faire craindre un déficit sensoriel et justifient des examens spécialisés (tableau 6.II).

**Tableau 6.II. Symptômes de l'atteinte visuelle et causes.**

Symptômes	Causes
- Mauvais contact oculaire	- Fœtopathies (toxoplasmose, rubéole, herpès, cytomegalovirus, syphilis)
- Anomalie de position des yeux, strabisme	- Oxygénothérapie toxique chez le prématuré
- Mouvements oculaires anormaux	- Souffrance néonatale anoxique
- Défaut de préhension des objets	- Maladie de surcharge
- Difficultés de lecture ou d'écriture	- Diabète sucré
- Retard scolaire	- Maladies génétiques
- Céphalées	

Les explorations visuelles sont de plusieurs types :

- l'exploration de l'acuité visuelle basée chez le petit enfant sur des méthodes d'appareillement (l'enfant désigne le modèle semblable à celui qui lui est présenté) ;
- l'exploration du champ visuel n'est généralement interprétable qu'après l'âge de 7 ou 8 ans ;
- les examens électrophysiologiques : électrorétinogramme (ERG) et potentiels évoqués visuels sont des examens de complément souvent nécessaires, notamment chez le très jeune enfant.

## ■ Risques de l'environnement : l'enfant vulnérable\*\*

### ■ Accidents

Première cause de mortalité, de séquelles et d'hospitalisations entre 1 et 15 ans, les accidents de la vie courante de l'enfant représentent un coût humain et économique (0,6 M d'euros de coûts directs pour la société).

**Définitions** : les accidents sont définis (OMS) par un événement 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 :

- 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 ;
- les accidents de la circulation ; l'enfant pouvant être passager, cycliste, motocycliste ou piéton.

### Épidémiologie

#### Mortalité

Six cents enfants meurent chaque année au décours d'un accident (300 lors d'accidents de la circulation). La mortalité accidentelle représente plus de 50 % de la mortalité globale entre 1 et 14 ans. Les mécanismes des décès accidentels sont indiqués dans le tableau 6.III.

\* M. François.

\*\* B. Chevalier.

**Tableau 6.III. Répartition des effectifs de décès par principales causes et par âge (d'après InVS, CepiDC, BEH, 42, 31 octobre 2006).**

Mécanismes/âge	0-1 an	1-4 ans	5-9 ans	10-14 ans
Chutes	2	14	5	8
Suffocations	30	21	6	8
Noyades	11	60	13	15
Feu	3	19	10	5
Intoxications	0	4	1	3
Brûlures	0	0	2	1
Morsures	0	2	0	0
Autres - Divers	11	41	22	16

### Morbidité

Douze à quinze pour cent des enfants sont victimes chaque année d'un accident et plus de la moitié requièrent des soins médicaux. Un à deux pour cent des enfants accidentés gardent 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. Cinq pour cent 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 portera plus logiquement la prévention : les défenestrations, les noyades, les accidents liés au feu, les morsures et les brûlures. Les lieux sont répertoriés dans le tableau 6.IV.

**Tableau 6.IV. Répartition des principaux lieux d'accidents de l'enfant en fonction de l'âge (exprimée en pourcentage).**

	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

### Mécanismes accidentels

Ils dépendent de l'âge de l'enfant et de ses capacités motrices (tableau 6.V).

**Tableau 6.V. Répartition des mécanismes accidentels en fonction de l'âge, exprimée en pourcentage.**

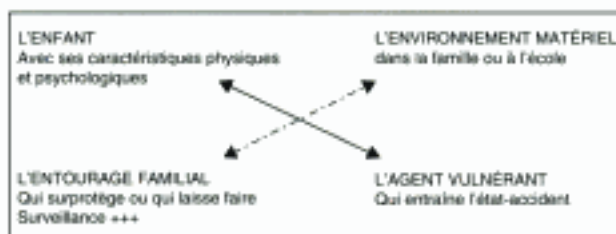
Mécanismes/âge	0-1 an	1-4 ans	5-9 ans	10-14 ans
Chute de sa hauteur	12	21	24	23
Chutes hautes	59	29	25	29

**Tableau 6.V. Répartition des mécanismes accidentels en fonction de l'âge, exprimée en pourcentage.**

Mécanismes/âge	0-1 an	1-4 ans	5-9 ans	10-14 ans
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

### Facteurs de risque

Un accident est la conséquence de la rencontre d'un enfant et d'un agent d'agressivité. Les conséquences de cette confrontation dépendent de la qualité de l'environnement matériel et humain (fig. 6.2).



**Figure 6.2. Facteurs de risques accidentels chez l'enfant.**

### 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 soumettent 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.

### Entourage humain

Les parents sont conscients des risques accidentels. Ils se font souvent des illusions sur les capacités psychomotrices de leur enfant. Leur attitude protectrice, ou laxiste, les familles dissociées, monoparentales, le bas revenu socio-économique

ou le bas niveau d'instruction maternelle sont autant de facteurs de risques identifiés. Dans tous les cas, une surveillance insuffisante ou une vigilance trop faible sont la cause immédiate 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. Les piscines privatives, les points d'eau, les cours d'immeubles sont tout autant de sources de dangers potentiels.

### 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 stratégies d'éducation et de promotion de la sécurité. 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. 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.

## ■ Intoxications accidentelles chez l'enfant\*

Les intoxications restent un problème fréquent en pédiatrie. Elles constituent la deuxième cause d'accident (4,6 %), après les traumatismes (64,6 %), surtout avant l'âge de 5 ans (pic à 36 mois).

Pour la plupart des substances, la mortalité par intoxication est actuellement très faible (inférieure à 1 %). Le plus souvent, une observation d'une durée de 6 à 12 h permet d'avoir un recul suffisant pour déterminer la gravité réelle de l'intoxication et les problèmes sont résolus dans les 24 h suivant l'exposition au toxique. Il faut cependant garder en tête que l'intoxication est un processus dynamique, entraînant parfois une symptomatologie retardée (ex. paracétamol).

### Épidémiologie

En France, les intoxications de l'enfant donnent lieu à environ 150 000 appels par an aux CAP (encadré 2). Elles sont principalement dues, par ordre décroissant, aux médicaments, aux produits ménagers, aux végétaux, au CO et à l'alcool. Il est important de bien connaître certaines intoxications rares mais potentiellement létales à faible dose chez l'enfant (tableau 6.VI). Quelques nouveaux toxiques ont émergé, notamment cannabis, buprénorphine, méthadone, ecstasy.

### Diagnostic

Reconnaître l'intoxication n'est pas toujours facile, excepté si elle a été avouée ou observée par un tiers. Il faut de toute façon l'évoquer devant tout symptôme inexplicable d'apparition

## 2. Centres antipoisons de France

Angers	Rennes
Tél. : 02 41 48 21 21	Tél. : 02 99 59 22 22
Nancy	Lille
Tél. : 03 83 32 36 36	Tél. : 0825 812 822
Bordeaux	Rouen
Tél. : 05 56 96 40 80	Tél. : 02 35 88 44 00
Paris	Lyon
Tél. : 01 40 05 48 48	Tél. : 04 72 11 69 11
Clermont-Ferrand	Strasbourg
Tél. : 04 73 27 33 33	Tél. : 03 88 37 37 37
Reims	Marseille
Tél. : 03 26 06 07 08	Tél. : 04 91 75 25 25
Grenoble	Toulouse
Tél. : 04 76 76 56 46	Tél. : 05 61 77 74 47

brutale. On recherchera les critères de gravité que sont la présence d'une défaillance cardiocirculatoire, respiratoire ou neurologique ou la dangerosité potentielle du toxique.

### Interrogatoire de l'enfant et/ou de l'entourage

Il essaie de recueillir les informations essentielles :

- nature du ou des toxiques (toujours penser à l'intoxication polymédicamenteuse);
- quantité de toxique incriminé, en considérant la dose maximale;
- heure de l'intoxication;
- dernier repas de l'enfant;
- présence de symptômes;
- mesures adoptées par les parents ou l'entourage;
- âge et poids de l'enfant;
- antécédents, en particulier cardiovasculaires ou neurologiques.

### Examen clinique

Il faut rapidement évaluer la situation clinique et apprécier l'état des fonctions vitales à la recherche d'une défaillance cardiocirculatoire (FC, pression artérielle, temps de recoloration cutanée, diurèse), respiratoire (FR, régularité, cyanose) ou neurologique (conscience, tonus, pupilles). Il faut par ailleurs évaluer l'état de la bouche, l'état cutané et la température. Enfin la recherche de toxidromes (ou syndrome d'origine toxique) est intéressante car ils représentent un ensemble de symptômes cliniques et/ou biologiques évocateur d'une pathologie toxique (tableau 6.VII).

### Examens complémentaires

L'analyse toxicologique permet d'identifier et/ou doser le toxique ingéré afin de confirmer ou non l'hypothèse toxique, et parfois d'évaluer la gravité et de surveiller l'efficacité du traitement (en cas de relation dose-effet). Cette recherche doit être orientée et non pas exhaustive pour chaque patient. Le sang est le milieu de choix pour la recherche de toxiques. L'analyse des urines est parfois intéressante pour les médicaments ou les substances illicites, dont l'élimination sanguine est rapide en raison d'une demi-vie brève et/ou d'une forte fixation tissulaire.

\* L. Chevret et C. Michot.

Tableau 6.VI. Toxicité de différentes substances.

Produits non toxiques	Substances à toxicité intermédiaire		Produits hautement toxiques	
Allumettes Anti-acides Assouplisseurs de linge Colles Craie, crayon Édulcorants Encre Pâte à modeler Produits capillaires Produits solaires Savons, shampoings	<b>Médicaments :</b> - antihistaminiques - antitussifs - fluorures - ibuprofène - laxatifs - paracétamol ? - thyroxine - salbutamol	<b>Produits ménagers :</b> - eaux de toilette alcoolisées - agents blanchissants - détergents - désinfectants - mercure - dissolvant (acétone) - peinture à l'huile - talc - poison pour rats et souris - produits de nettoyage pour vitres	<b>Médicaments :</b> - $\beta$ -bloquants - clonidine - digoxine - inhibiteurs calciques - isoniazide - isopropanol - salicylés - sulfamides hypoglycémisants - tricycliques	<b>Drogues :</b> - cocaïne - ecstasy - méthadone - opiacés - nicotine <b>Autres :</b> - éthylène glycol - méthanol - monoxyde de carbone - organophosphorés

Tableau 6.VII. Toxidromes.

Toxidromes	Toxiques incriminés	Signes cliniques
<b>Syndrome opioïde</b>	Morphiniques naturels ou de synthèse, clonidine	Bradypnée Dépression du SNC, coma, myosis serré Bradycardie sinusale, hypotension artérielle
<b>Syndrome de myorelaxation</b>	Benzodiazépines et apparentés, barbituriques, Carbamates	Somnolence, coma calme hyporéflexique Bradycardie sinusale, hypotension artérielle Dépression respiratoire
<b>Syndrome anticholinergique</b>	Antidépresseurs tricycliques, phénothiazines, butyrophénones, atropine, antihistaminiques, antiparkinsoniens	Confusion, hallucination, délire, convulsions Mydriase Sécheresse des muqueuses, globe, constipation Tachycardie sinusale
<b>Syndrome adrénergique</b>	Théophylline, caféine, salbutamol, amphétamines, cocaïne, LSD, décongestionnant	Tremblements, agitation, convulsions Fièvre, flush, sueurs Tachycardie sinusale, hypo-/hypertension artérielle
<b>Syndrome stabilisant de membrane</b>	Antidépresseurs tricycliques, chloroquine, $\beta$ -bloquants, anti-arythmiques de classe I, cocaïne, carbamazépine, phénothiazines, dextropropoxyphène	Aplatissement de l'onde T, allongement du QT, QRS larges, arythmies ventriculaires Convulsions
<b>Syndrome sérotoninergique</b>	IMAO, ISRS, lithium, antidépresseurs tricycliques, ecstasy	Agitation, convulsions, hallucinations, coma Syndrome pyramidal, myoclonies Mydriase Sueurs, tachycardie, tachypnée, fièvre

D'autres examens complémentaires sont utiles en fonction du toxique incriminé : radiographie pulmonaire, ECG, hémogramme, gaz du sang, bilan hépatique, ionogramme...

Prise en charge (fig. 6.3, voir p. 134)

### Symptomatique

C'est la première ligne du traitement et souvent la seule prise en charge nécessaire. La rapidité de correction des détresses vitales conditionne le pronostic. Il faut savoir que les troubles du rythme ventriculaire liés à un effet stabilisant de membrane, situation rare mais grave, seront rapidement corrigés par du lactate molaire ou du bicarbonate de sodium 84 %o [+ 2 g/L de KCl] en perfusion.

### Prévention de l'absorption : place de l'épuration digestive

Lors d'une intoxication par ingestion, l'évacuation du toxique est toujours envisagée. En ce qui concerne les techniques d'épuration digestive, les recommandations sont précises :

- au préalable, protection des voies aériennes en cas de troubles de conscience ;
- il n'y a aucune évidence que les vomissements provoqués (sirop d'ipéca, apomorphine [M]) apportent un bénéfice clinique. Ces procédures doivent être abandonnées.

**Lavage gastrique :** il doit être uniquement discuté en cas d'ingestion depuis moins d'une heure d'une quantité de toxique susceptible d'engager le pronostic vital, en tenant compte des contre-indications liées au produit (corrosif, produit volatil ou moussant).

**Charbon de bois activé :** administré en dose unique (1 g/kg) ou en doses multiples. Il peut être envisagé lorsqu'il suit depuis moins d'une heure l'ingestion de quantités toxiques d'une substance carbo-adsorbable. Passé ce délai, aucune donnée ne permet de confirmer ni d'infirmer l'efficacité du charbon de bois activé. L'administration de doses multiples peut être envisagée après l'ingestion de quantités de carbamazépine, de dapsonne, de phénobarbital, de quinine ou de théophylline susceptibles d'engager le pronostic vital.

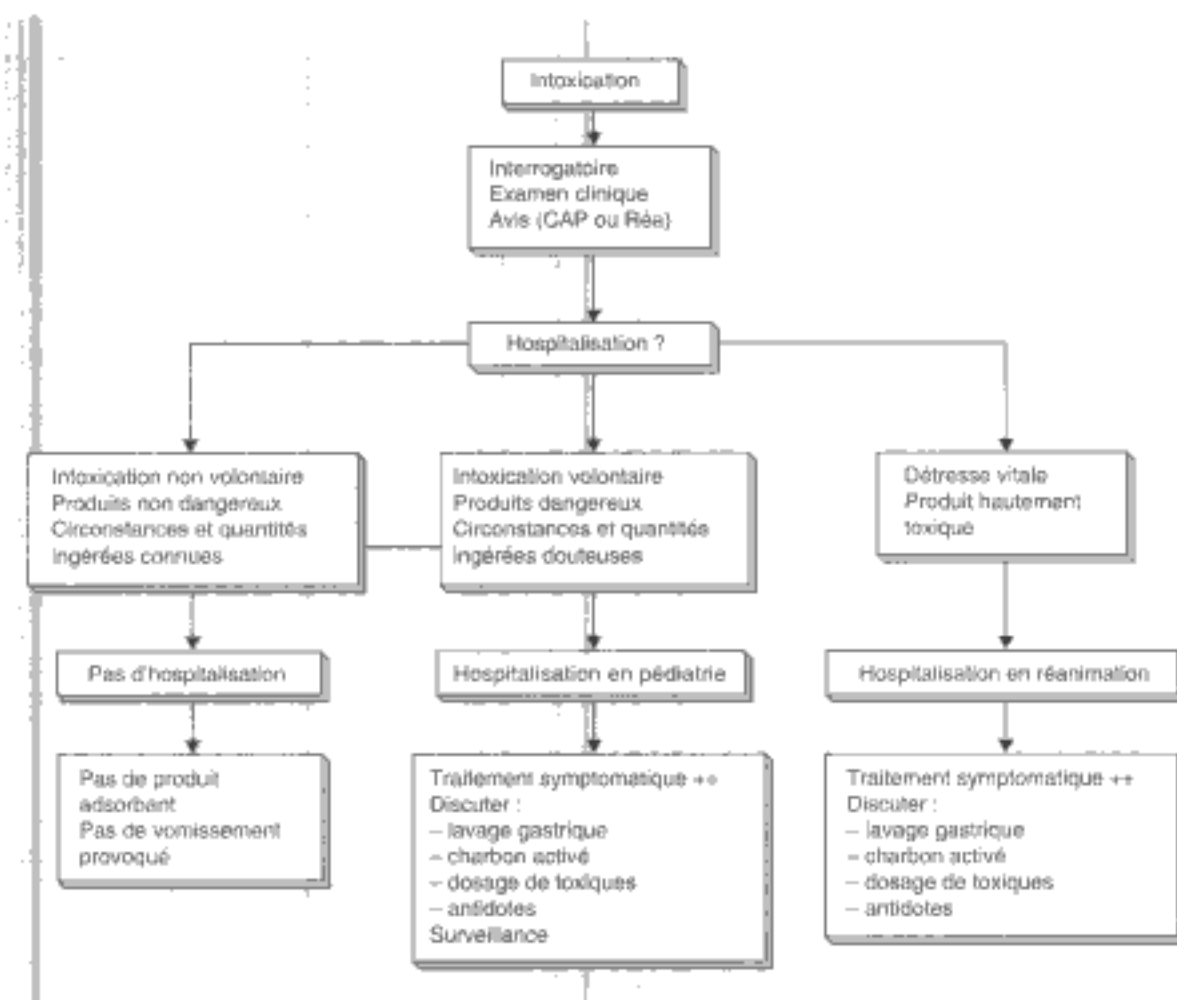


Figure 6.3. Conduite thérapeutique devant une intoxication de l'enfant.

### Antidotes

La plupart des intoxications aiguës ne nécessitent qu'un traitement symptomatique mais pour certaines, il existe des antidotes indispensables à utiliser (tableau 6.VIII).

### Conclusion

Les intoxications de l'enfant ont un pronostic globalement moins sévère que les intoxications de l'adulte, mais il convient de repérer rapidement par l'interrogatoire et l'examen clinique les rares cas graves. Les techniques d'évacuation digestive et l'utilisation d'antidotes sont recommandées dans des circonstances bien précises en complément du traitement symptomatique. La grande diversité de toxiques oblige à s'en-

tourer de conseils auprès des CAP, des réanimateurs et de posséder un ouvrage simple et complet (voir bibliographie). De par la fréquence encore trop élevée de ces accidents, la nécessité de développer des mesures préventives et d'éduquer les familles demeure plus que jamais une priorité.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- BRISMUTH Ch., *Toxicologie clinique*, 5<sup>e</sup> édition, Flammarion Médecine-Sciences, Paris, 2000.
- Conférence d'experts SRLF 2006, *Intoxications graves*, *Réanimation*, 15, (5), 329-417.
- HAAS H., Conduite à tenir devant les intoxications aiguës accidentelles de l'enfant, *Archives de Pédiatrie*, 2004, 11, (6), 683-8.
- CHEVRET L., Intoxications graves : prise en charge en réanimation pédiatrique, *Archives de Pédiatrie* 2004, 11, (6), 680-2.

**Tableau 6.VIII. Posologies des principaux antidotes utilisés en pédiatrie.**

Toxiques	Antidotes (Indications)
Alpha-2-adrénergiques	Naloxone (Narcan) : 10 µg/kg IV ou IM, à renouveler éventuellement (coma) Phentolamine (Regitine) : IV continu à la dose de 2,5 à 5 mcg/kg/min (HTA menaçante sans bradycardie) Nicardipine (Loven) : 1 à 4 mcg/kg/min en IV continu (HTA menaçante avec bradycardie)
Amphétamines	Diazépam (Valium) : 0,5 mg/kg IVL ou IR (maxi 10 mg/dose) puis 1 à 2 mcg/kg/min IV continue (convulsions) Nicardipine (Loven) : 0,5 à 3 mcg/kg/h IV continu (HTA menaçante)
Anticholinestérases	Sulfate d'atropine : 0,02 à 0,05 mg/kg (dose susceptible d'être répétée toutes les 5 à 10 minutes; minimum de 0,1 mg/injection et un maximum de 0,5 mg/kg/1)
Antivitamines K	Vitamine K1 : 5 mg/kg IV
Benzodiazépines	Flumazénil (Anexate) : 10 mcg/kg IVL puis 10 mcg/kg/h si nécessaire
Bêtabloquants	Glucagon (Glucagen) : 0,025 mg/kg IM ou IV puis 0,025 mg/kg/h IV continue durant 5 à 12 h selon nécessité (dépression myocardique) Glucagon (Glucagen) : poids < 25 kg : 0,5 mg SC, poids > 25 kg : 1 mg SC (hypoglycémie) Isoprénaline (Isuprel) : 0,1 à 1 mcg/kg/min IV continue (titrage) (troubles de conduction)
Digitaliques	Anticorps spécifiques (Digidol) : 80 mg/flacon : 80 mg neutralisent 1 mg de digoxine ou digitoxine (ingestion dose supérieure à 0,3 mg/kg, en cas de cardiopathie sous-jacente, de concentration sérique de digoxine ≥ 6,4 nmol/L, ≥ 5 ng/mL, d'arythmie menaçante, d'instabilité hémodynamique, kaliémie ≥ 6 mmol/L)
Éthylène glycol (antigel)	Fomépizole : 15 mg/kg puis injections/12 h en fonction du taux d'éthylène glycol plasmatique
Fer et sels	Desféroxamine (Desféral) : 15 mg/kg/h IV, réduire la vitesse de perfusion au bout de 4-6 h sans dépasser 3-6 g au total ; 100 mg de déféroxamine lient environ 8 mg de fer
Hypoglycémisants oraux	Glucose : IV (titration pour maintien de la glycémie > 0,6 g/L) Glucagon (Glucagen) : poids < 25 kg : 0,5 mg SC, poids > 25 kg : 1 mg SC (hypoglycémie rétractaire) Octréotide (Sandostatine) (4-5 mcg/kg/j) en 4 x, dose maximale 50 mcg toutes les 6 h
Isoniazide	Vitamine B6 (Bécilan) : 25 µg/kg IV ou IM
Méthanol	Fomépizole : 15 mg/kg puis injections toutes les 12 h en fonction du taux de méthanol
Méthémoglobinémisants	Bleu de méthylène : 1-2 mg/kg en IV sur 10-15 minutes et à répéter si besoin
Opiacés	Naloxone (Narcan) : 10 µg/kg IV ou IM, à renouveler éventuellement
Organophosphorés	Atropine et paldoxine (Contrathion) : 120 mg/1,7 m <sup>2</sup> IV débit 1 mL/min
Paracétamol	N-acétyl-cystéine : 150 mg/kg IV en 15 minutes puis 50 mg/kg IV en 4 h puis 100 mg/kg IV en 20 h, à débiter avant la 8 <sup>e</sup> heure

## ■ Conduite à tenir devant des brûlures de l'enfant\*

Un tiers des accidents par brûlures concerne les enfants (âge habituel inférieur à 3 ans).

La majorité d'entre elles sont thermiques :

- **ébullancements**,
  - par projection : enfant habituellement âgé de moins de 3 ans ayant renversé un récipient de liquide chaud,
  - par immersion : bain trop chaud ;
- contact thermique avec une plaque chauffante ;
- plus rarement enfant victime d'un incendie d'habitation (craindre dans cette éventualité une intoxication au CO<sub>2</sub> si dégagement de fumées).

### Évaluation de la gravité de la brûlure

Voir aussi encadré page 137.

\* A. Bourrillon.

### Surface

Le recours au schéma de Lund Browden permet de quantifier la brûlure en termes de pourcentage de la surface corporelle × 2 lorsqu'il y a une atteinte des faces dorsales et ventrales.

- **Surface cutanée (SC) m<sup>2</sup>**

$$P = \frac{(4P + 7)}{P + 90} \text{ poids en kg}$$

- **Surface brûlée (SCB) = SC × (% brûlures)/m<sup>2</sup>.**

### Profondeur

Les brûlures sont habituellement du 1<sup>er</sup> degré (érythème, œdème) ; du 2<sup>e</sup> degré (superficiel ou profond ; phlyctènes).

Il est souvent difficile d'évaluer avec précision en cas de brûlure étendue, les brûlures de gravité intermédiaire dont seule l'évolution permettra de dissocier le diagnostic de 2<sup>e</sup> degré profond et de 3<sup>e</sup> degré (lésions blanchâtres cartonnées, cireuses).

## Siège

- La **face** (bilan ophtalmologique systématique).
- Les **mains** (surtout les doigts) (brûlures les plus fréquentes); les  **pieds**; les **orifices** ou les **zones péri-orificielles**: dans tous les cas, risques fonctionnels de brides rétractiles.

Le nourrisson nécessite une prise en charge très urgente et en cas de brûlures du 3<sup>e</sup> degré et de plus de 15 %, un transfert en réanimation.

### Attitudes pratiques et thérapeutiques devant des brûlures localisées les plus fréquemment soumises au praticien libéral

L'attitude thérapeutique peut diverger suivant la nature des vêtements (et sous-vêtements) éventuellement concernés :

#### 1. Soustraction de la source de chaleur :

- *fibres naturelles* (coton) : retrait du vêtement pour éviter l'effet « cataplasme » après découpage (ciseaux) et/ou en faisant glisser par le bas (tête et cou souvent atteints);
- *tissu synthétique* : maintenir la dernière couche (pour éviter d'arracher les zones de peau saine).

2. Doucher et arroser la zone brûlée à l'eau froide à 10 ou 15 cm de la peau en allant du centre vers la périphérie et pendant 10 à 15 minutes.

3. Traitement de la douleur : paracétamol (25 mg/kg en dose de charge et 15 mg/kg toutes les 6 heures) : efficacité modérée dans les brûlures localisées et superficielles. On préfère le plus souvent en association ou succession de la codéine (Codéfan) 1 mg/kg toutes les 6 heures.

4. Antisepsie par chlorhexidine diluée à 0,05 % (pas d'antiseptiques colorés ni alcooliques). Certains proposent cependant des applications de *Bétadine* dermatique.

5. Pansements gras avec *Flammazine* ou *Tulle gras* (l'*Acticoat* est de recours courant): bien séparer les doigts et les mettre en extension.

6. Pansement occlusif (compresse et bande Ve(peau) et élastoplaste.

#### Proscrire :

- l'application de produits tels que beurre, dentifrice, huile,
- les pansements à la biogaze, contre-indiqués avant l'âge de 10 ans (toxicité du camphre par application cutanée +++).

### Brûlures graves

On déterminera la localisation, l'étendue, l'aspect, le jeune âge (fig. 6.4 et fig. 6.5).

Ce qu'il faut faire :

- si possible des premiers pansements rapides selon les mêmes principes que précédemment décrits;
- puis un transfert de l'enfant dans un hôpital spécialisé par unité d'urgence (SAMU, 15) avec perfusion périphérique s'il existe des signes de gravité (encadré 4).

#### 3. Évaluation pratique de la surface corporelle atteinte (règle des 9) :

- tête = 9 %	= 9 %
- membres supérieurs = 2 × 9 %	= 18 %
- membres inférieurs = 2 × 9 %	= 18 %
- tronc = 2 × 9 %	= 18 %

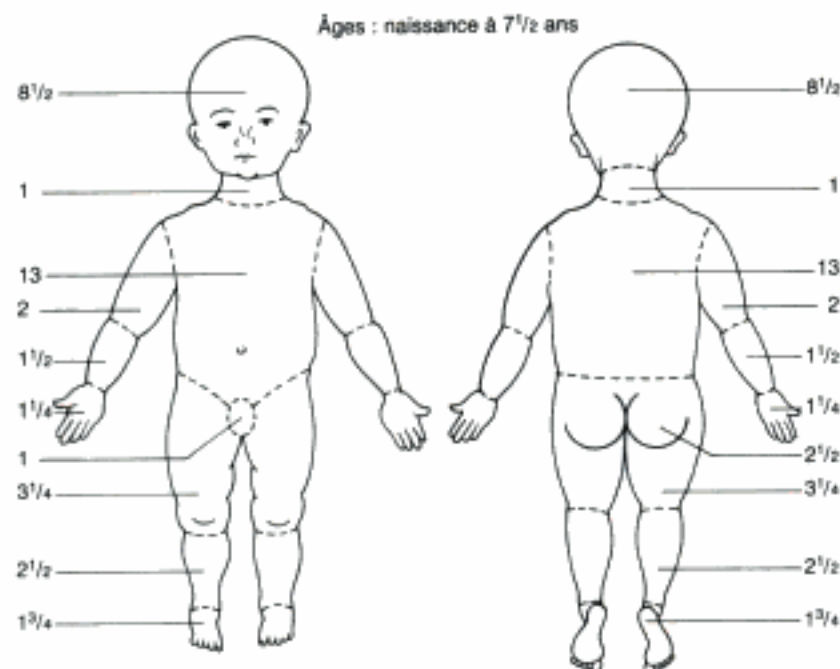
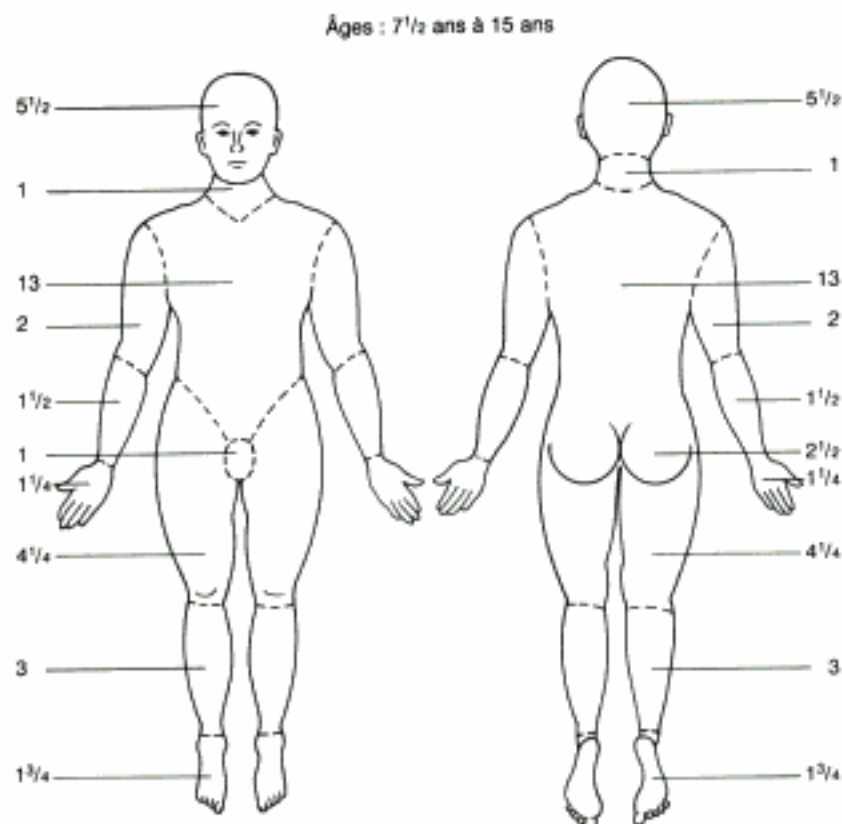


Figure 6.4. Évaluation en pourcentage des surfaces brûlées.





**Figure 6.5.** Évaluation en pourcentage des surfaces brûlées.

#### 4. Signes de gravité

##### USI Brûlés si :

- Détresse respiratoire.
- Défaillance hémodynamique.
- Troubles de conscience.
- Atteinte des voies aéro-digestives supérieures.
- Inhalations toxiques.
- Brûlures > 20 %.

##### Secteur spécialisé si :

- Surface brûlée > 10 % (5 % si âge < 1 an).
- Présence d'une zone du 3<sup>e</sup> degré.
- Atteinte de la face, mains, pieds, organes génitaux ou plis de flexion.
- Problème social.

#### Conduite à tenir dans tous les cas

- S'assurer d'une vaccination antitétanique correcte.
  - Prescrire des antalgiques (paracétamol).
- À l'hôpital, on pratiquera :
- si agitation : anxiolyse par *Hypnovel* intrarectal : 0,25 mg/kg (maxi 10 mg) ;
  - si douleur :
    - *Perfaigan* 15 mg/kg = 1,5 mL/kg en IVL en 15 minutes,
    - éventuellement morphine *per os* : 300 µg/kg 45 minutes avant le pansement ;

- la réévaluation des brûlures ;
- des pansements en tenue stérile (au minimum gants) ;
- des perfusions si les brûlures sont étendues. (SCB > 5 % si âge < 5 ans ; SCB > 10 % si âge > 5 ans).

##### Cas particuliers

- Les mains : mettre des pansements, chaque doigt séparé, le pouce en abduction, les autres doigts en demi-flexion.
- La face : laisser à l'air, laver - nettoyer puis appliquer de la *Bétadine* en crème dermique toutes les 8 heures.

#### 5. Pour éviter les brûlures

- Tourner les queues des casseroles vers le centre des cuisinières.
- Ne jamais poser au sol de récipient d'eau chaude.
- Éloigner les enfants des portes de four, des radiateurs électriques.
- Ne pas laisser des allumettes et briquets à la hauteur d'enfants.
- Protéger les flammes (bougies, cheminées) et installer des pare-feu devant les cheminées.
- Ne jamais manipuler un liquide inflammable près d'une source de chaleur.
- Tester la température du biberon en faisant couler quelques gouttes sur le dos de la main (attention au chauffage des biberons au micro-ondes).
- Ne pas prendre un enfant dans ses bras pendant la manipulation d'un récipient rempli de liquide brûlant.

## ■ Adolescents : tentatives de suicide (TS)\*

Les tentatives de suicide (TS) de l'adolescent représentent l'une des crises majeures qui peuvent survenir à cet âge de la vie. Quelle que soit la sévérité ou la bénignité apparente du geste, toute TS doit être prise en charge comme un acte potentiellement grave. Il ne s'agit pas d'une conduite univoque à rattacher à un tableau précis, mais d'un symptôme qui peut survenir dans toutes les pathologies psychiatriques ou toucher des sujets exempts de toute pathologie mentale.

Les TS sont des événements aigus résultant d'une conjonction de multiples facteurs : l'histoire et les antécédents du jeune, son environnement social et relationnel, son état psychopathologique, et souvent un événement déclenchant. Plutôt qu'un véritable désir de mort, assez rare, ces crises apparaissent comme une tentative d'échapper à l'insupportable, un désir de vie différente.

L'acte suicidaire procède toujours d'une association variable d'éléments dépressifs et d'impulsivité, et dans une moindre mesure, d'agressivité. Les TS sont naturellement rapprochées des suicides, mais il existe des différences majeures entre ces deux entités, au plan épidémiologique et probablement dans le contexte : se donner la mort n'est pas pareil que d'y penser... De même, les frontières ne sont pas toujours nettes entre TS et conduites à risques, nombreuses chez les adolescents, ou certains accidents, que l'on peut qualifier d'équivalents suicidaires.

### ■ Épidémiologie

Il y a environ 200 000 tentatives de suicides par an en France qui donnent lieu à un contact avec le système de soins. Les adolescents sont particulièrement concernés par ce phénomène qui apparaît très nettement à cet âge de la vie : 9 % des jeunes de 14 à 19 ans (2 à 3 filles pour un garçon) (données ESPAD 1999) disent avoir fait une TS avec un pic de fréquence maximale vers 18-20 ans (il existe un deuxième pic vers 40 ans). L'épidémiologie du suicide est différente : les hommes sont plus touchés (sex-ratio : 2,9), le taux de suicide ne cesse d'augmenter après l'adolescence. Le suicide tue au moins 600 jeunes de 15 à 24 ans par an (chiffre certainement sous-évalué). Il représente la deuxième cause de mortalité entre 14 et 44 ans avec un maximum d'importance relative entre 25 et 34 ans. Signalons que la France est mal placée pour ces chiffres au plan européen, même si le nombre de suicides tend à y diminuer depuis une décennie maintenant.

### ■ Mode de la TS

Le mode de la TS est très majoritairement une intoxication médicamenteuse volontaire, suivi de loin par la phlébotomie, et plus rarement encore la défenestration.

### ■ Facteurs de risque

Ce sont des éléments que l'on retrouve de façon significative dans l'histoire des adolescents suicidants (il est important de

les connaître dans un but de prévention et pour la prise en charge des TS) :

- antécédent personnel de TS (1/3 de récurrence dans l'année suivant une première TS) ;
- pathologie psychiatrique de tout type (voir ci-après) ;
- mauvais climat familial, la médiocrité des échanges, et surtout si violence intrafamiliale (conjugale, parents-enfants, violences sexuelles +++);
- TS dans l'entourage (un antécédent de suicide ou de TS dans la famille est plus facteur de suicide que de TS) ;
- antécédent de fugue ;
- psychopathologie parentale (alcool, dépression, pathologie psychiatrique chronique) ;
- événement de vie stressant dans l'année précédente concernant notamment les proches ;
- trouble d'identité sexuelle (homosexualité) ;
- consommations d'alcool, surtout avec ivresse, consommation quotidienne de tabac ;
- maladie chronique.

### ■ Facteurs déclenchant

Les facteurs déclenchant mis en avant par le jeune suicidant, ou retrouvés à l'interrogatoire sont des événements survenus très peu de temps avant la TS : conflit (avec les parents, le cadre scolaire, la loi), rupture sentimentale, grossesse non désirée. Ce sont les sentiments d'humiliation, de rejet ou de risque de rejet qui semblent déterminants.

### ■ Tableau présuicidaire et prévention

Plusieurs signes de difficultés manifestes sont présents dans le trimestre précédant la TS : décrochage scolaire, troubles du sommeil, apparition ou augmentation de consommations (tabac, alcool, cannabis), parfois des signes plus graves : accidents, violences agies ou subies, fugue. Ces éléments indiquant un changement péjoratif récent doivent alerter les professionnels de santé et les inciter à explorer le contexte général de l'adolescent à la recherche de facteurs de risque. Les questions directes sur d'éventuelles « idées noires » et sur le suicide doivent être posées, il n'est pas dangereux d'en parler. Les adolescents ne sont pas choqués si ces questions sont sans objet, et pour ceux qui sont concernés, ce peut être l'occasion d'une écoute et d'une orientation permettant une prévention du passage à l'acte suicidaire. Signalons qu'il existe des questionnaires simples et validés (TSTS) permettant de savoir avec qui il est utile d'aller plus loin. Cette possibilité de prévention est importante, car la plupart des suicidants ont un contact avec le système de santé dans les semaines qui précèdent leur geste. Le repérage de ce tableau présuicidaire doit conduire à la plus grande prudence en matière de prescription médicamenteuse et à la mise en place d'un suivi rapproché.

### ■ Prise en charge

Tout acte suicidaire, quel que soit son degré de gravité somatique, doit toujours être considéré comme grave et impose une prise en charge pluridisciplinaire si possible en hospitalisation (recommandation ANAES). Même s'il existe une certaine

\* P. Jacquin.

parenté entre les TS et des phénomènes banals voire normaux de l'adolescence (doutes existentiels et dépressivité, remise en cause des liens avec les parents et besoin d'émancipation, dimension pulsionnelle, etc.), on ne doit pas se contenter de rattacher la TS « à l'adolescence » ou la considérer comme un « appel au secours », et encore moins adhérer à l'idée souvent avancée par l'adolescent lui-même ou ses parents d'une « bêtise » sans lendemain.

### Hospitalisation

L'hospitalisation répond à un double impératif : l'évaluation complète de l'état du jeune, au plan somatique, psychiatrique et social d'une part, la mise en place d'un suivi approprié d'autre part. Ceci nécessite une **équipe pluridisciplinaire** compétente dans ces différents domaines et un **cadre** suffisamment contenant, à une certaine distance de l'environnement habituel du jeune.

Après la phase des soins somatiques d'urgence, réalisés le plus souvent au niveau d'un service d'urgences, parfois imposant un passage en réanimation ou en chirurgie d'emblée, une hospitalisation de quelques jours est proposée, selon les ressources locales : unité de médecine pour adolescents, service de pédopsychiatrie, de pédiatrie ou de médecine générale avec une équipe de psychiatrie de liaison. L'hospitalisation en psychiatrie s'impose lorsqu'on est face à une pathologie psychiatrique avérée (psychose, dépression majeure) ou déjà connue.

### Évaluation psychiatrique

L'évaluation comporte un **volet psychiatrique** avec un diagnostic d'éventuelle pathologie mentale, retrouvée dans environ un tiers des cas : en premier lieu états dépressifs avec sentiment de désespoir, mais également troubles du comportement alimentaire (boulimie surtout), psychose, addictions, etc. Mais, avec ou sans éléments psychiatriques, la TS doit être resituée dans une perspective globale, questionnant l'ensemble du fonctionnement du jeune, son mode de vie et de communication. Doivent être évaluées sa situation familiale et la qualité des relations au sein de la famille, son insertion sociale ou scolaire, ses projets scolaires et professionnels, ses investissements dans le groupe de pairs (amitiés, amours, activités extrascolaires), en recherchant particulièrement les facteurs de risque sus-cités.

Les **parents** sont toujours concernés au premier plan, tant dans la genèse que dans les conséquences de la TS. Leur histoire personnelle et souvent celle de la génération précédente sont brutalement remises en cause par cette crise. Ils doivent par conséquent impérativement être reçus, tous les deux, ensemble et/ou séparément, quelles que soient les difficultés liées aux séparations familiales et à l'éloignement géographique. Leur accueil, leur écoute et leur participation sont nécessaires à plusieurs niveaux :

- pour le recueil de l'anamnèse générale et l'analyse du contexte de la TS ;
- pour les aider à comprendre ce que vit leur enfant, et à réfléchir aux éventuels changements à envisager (relations, mode de vie, etc.) ;
- pour participer à l'élaboration du projet de soins, et en soutenir la réalisation ultérieure.

### Évaluation de l'examen physique

Un examen médical complet doit permettre de faire le point sur la santé globale du jeune et sur ses besoins : état général, puberté, croissance et avatars pubertaires, affections somatiques aiguës ou chroniques, hygiène de vie (alimentation, sommeil), consommations et autres conduites à risques, etc. Les maladies chroniques et l'altération de la qualité de la vie qu'elles entraînent représentent un facteur de risque suicidaire à tout âge de la vie.

### Évaluation sociale

Il est souvent nécessaire de faire la liaison avec le service de santé scolaire, voire l'équipe scolaire, et avec les intervenants dans le domaine éducatif ou judiciaire s'il en existe. Au-delà des parents, il est important de rechercher les personnes-ressources, susceptibles de fournir un étayage et des relais éventuels après la phase aiguë. *Mais ces échanges entre professionnels de santé et l'environnement doivent respecter le secret médical et se faire sans trahir la confiance de l'adolescent, c'est-à-dire avec son accord.*

### Conclusion

L'intérêt de cette évaluation globale à chaud, mais pas dans l'urgence, est une mobilisation plus facile et plus efficace de l'adolescent et de son entourage. À distance de la crise, les attitudes de déni ou de banalisation, la reprise des habitudes, parfois aggravées du poids de l'inquiétude et de la culpabilité, sont autant d'obstacles au suivi thérapeutique et à la mise en œuvre des changements nécessaires.

## ■ Traitement

La nature symptomatique de la TS exclut une réponse thérapeutique unique. Il est souvent nécessaire d'intervenir à différents niveaux, correspondant aux domaines identifiés comme sources de souffrance : suivi médical, psychologique individuel et/ou familial, psychiatrique, mesure éducative. La mise en place de ces mesures thérapeutiques doit être concrétisée avant la sortie, de façon à en augmenter les chances de suivi ultérieur. L'indication éventuelle d'un traitement médicamenteux psychotrope doit être particulièrement pesée en fonction de l'état psychopathologique du patient et du risque de récurrence.

La sortie de l'adolescent intervient après toute cette évaluation et lorsque le projet de soins est clairement établi, et accepté par l'adolescent et par ses parents et/ou les adultes référents.

## ■ Évolution

L'évolution après une TS est marquée par un taux important de perte de vue à court terme, et par un risque de récurrence élevé (30 % à 40 % dans l'année). Ces échecs peuvent être évités si la mobilisation de l'entourage et le dispositif de soins mis en place permettent un certain changement dans les conditions qui ont présidé à la TS. De plus, s'assurer de la continuité du suivi au-delà des premiers mois est capital, quel que soit le dispositif de soins prévu (référént spécialisé, médecine traitant). Tous les milieux de vie de l'adolescent sont fragi-

lisés après une TS : famille, établissement scolaire, foyer. Il est important que les différents interlocuteurs concernés puissent se sentir écoutés et soutenus dans cette période délicate.

## ■ Conclusion

Les TS de l'adolescent sont un problème santé publique qui a mobilisé à juste titre les pouvoirs publics ces dernières années (recommandations ANAES en 1998, Stratégie nationale d'actions face au suicide 2000-2005, circulaire du 5 juillet 2001, unités de soins spécialisées, etc.). La prise en charge pluridisciplinaire rigoureuse dont elles relèvent peut être considérée comme un modèle de la médecine d'adolescent : évaluation globale, somatique, psychiatrique et sociale; abord de l'adolescent seul dans le respect de la confidentialité d'une part, importance du travail avec les parents d'autre part.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- LADAME F., OTTINO J., PAWLACK C., *Adolescence et suicide*, Masson, Paris, 1995.  
 ANAES (HAS). *Prise en charge hospitalière des adolescents après une tentative de suicide*, Recommandations professionnelles, novembre 1998.  
 BINDER P., Dépister les conduites suicidaires des adolescents 1 et 2, *Revue du praticien*, 2004, 18, (650/651), 576-80 et 641-5.  
 DREES, *Suicides et tentatives de suicides en France*, *Études et Résultats*, 488, mai 2006.  
 L'hospitalisation des jeunes suicidants, Jeammet Ph (coord.) *Le Carnet psy*, 85, novembre 2003.

## ■ Enfants victimes de sévices\*

### ■ Définitions

En 1978, dans son rapport concernant « les jeunes enfants victimes de mauvais traitements », Pierre Strauss définissait comme *maltraités*, les enfants victimes de la part de leurs parents ou de personnes en ayant la garde soit de brutalités volontaires, soit d'une absence volontaire de soins, entraînant des lésions physiques ou des troubles de l'état général. La définition du terme même de maltraitance s'est ensuite précisée comme « toute violence physique, tout abus sexuel, tout sévice psychologique sévère (cruauté mentale), toute négligence lourde ayant des conséquences préjudiciables sur l'état de santé, sur le développement physique et psychologique » de l'enfant (tableau 6.IX).

### Violences physiques

C'est une blessure infligée à un enfant pour quelle que raison que ce soit par une personne responsable de cet enfant :

- la notion de « blessure » induit tout dommage tissulaire qui dépasse le stade de la simple rougeur résultant d'une tape à un endroit quelconque sur le corps;
- la notion de « dommages » tissulaires inclut les ecchymoses, les brûlures, les déchirures, les piqûres, les fractures, les ruptures de viscères, les pertes de fonction d'un membre ou d'un organe.

\* A. Bourrillon, A. Chaumien et Y. Tallec.

### Abus sexuels

Ils sont généralement définis comme « toute participation d'un enfant ou d'un adolescent 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, par la violence ou la séduction ou qui transgressent les tabous sociaux » (annexe 1, page 148).

### Sévices psychologiques

Ils regroupent entre autres les manifestations de rejet affectif, le sadisme verbal, les humiliations, les punitions ou les exigences éducatives inadaptées à l'âge de l'enfant ou à ses possibilités (forcing), l'exploitation, la cruauté mentale, toute agression psychologique grave ayant un caractère prolongé ou répété.

### Négligences lourdes

Elles comportent les carences sévères, prolongées et répétées de la famille face aux besoins de l'enfant : physiques (alimentation, soins médicaux, prévention), affectifs (sécurité) ou sociaux (éducation, socialisation, instruction). Elles sont repérées à des stades différents : dénutrition, hypotrophie staturo-pondérale, nanisme psychosocial, ou non-dispensation des soins nécessaires.

### Enfants en risque

Ils regroupent des enfants qui ne sont pas maltraités mais dont les conditions d'existence risquent de mettre en danger la santé, la sécurité, la moralité, l'éducation ou la réponse aux besoins psychologiques quotidiens.

La ligne de partage entre enfants maltraités et enfants en risque est souvent difficile à établir.

Chacune de ces définitions contient son niveau d'imprécisions, souvent de complexité accrue selon les références personnelles, culturelles ou de société. Elles évoluent en outre avec la performance des évaluations cliniques. Autant de difficultés d'identification et de signalement qui, jointes à l'absence d'une structure unique de recueil et d'analyse, entravent la rigueur du recueil des données des évaluations épidémiologiques.

## ■ Épidémiologie

Les informations les plus précises sont apportées par les chiffres publiés par l'ODAS (Observatoire national de l'action sociale décentralisée). Cet organisme réunit depuis 1994 les signalements administratifs parvenus dans les départements français et au téléphone vert national (n° 119). Il est ainsi possible d'avoir une évaluation annuelle globale des enfants en danger (enfants maltraités et enfants en risque) (tableau 6.IX), de préciser l'âge de la maltraitance (tableau 6.X), et de façon plus différenciée de situer leur évolution numérique suivant le type de la maltraitance (tableau 6.XI et 6.XII).

**Tableau 6.IX. Évolution du nombre d'enfants signalés en danger par type de danger (risque ou maltraitance) (source ODAS 2005).**

	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
Enfants maltraités	19 000	18 500	18 300	18 000	18 500	18 000	19 000	20 000
Enfants en risque	64 000	65 000	65 500	67 500	67 500	71 000	76 000	77 000
Total	83 000	83 500	83 800	85 500	86 000	89 000	95 000	97 000

**Tableau 6.X. Enfants signalés par âges et par sexe en 2005 (source ODAS 2005).**

	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-14 ans	15-17 ans	18-21 ans	Total
Filles	6 400	7 700	12 100	10 100	9 100	1 800	47 200
Garçons	7 100	8 600	14 100	11 600	7 500	900	49 800
Total	13 500	16 300	26 200	21 700	16 600	2 700	97 000
Nb d'enfants par année d'âge	4 500	5 450	5 250	5 400	5 500	900	

**Tableau 6.XI. Évolution des types de mauvais traitements parmi les enfants signalés pour maltraitance (source ODAS 2005).**

	2002	2003	2004	2005
Violences physiques	5 600	5 800	6 600	6 400
Violences sexuelles	5 900	5 200	5 500	4 700
Négligences lourdes	5 000	4 400	4 400	5 100
Violences psychologiques	2 000	2 600	2 500	3 800
Total enfants maltraités	18 500	18 000	19 000	20 000

**Tableau 6.XII. Évolution des orientations données aux signalements (source ODAS 2005).**

	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
Transmissions judiciaires	49 000	47 500	47 500	48 000	49 000	52 000	56 000	57 500
Suites administratives	34 000	36 000	36 300	37 500	37 000	37 000	39 000	39 500
Total des signalements d'enfants en danger	83 000	83 500	83 800	85 500	86 000	89 000	95 000	97 000
Judiciarisation des signalements	59 %	57 %	57 %	56 %	57 %	58 %	59 %	59 %

**Tableau 6.XIII. Problématiques à l'origine du danger en 2005.**

	Nombre d'enfants concernés par le facteur	
Carences éducatives des parents	57 200	Soit 59 % des enfants
Conflits de couple et séparations	28 100	Soit 29 % des enfants
Problèmes psychopathologiques des parents	13 600	Soit 14 % des enfants
Dépendance à l'alcool ou à la drogue	11 600	Soit 12 % des enfants
Maladie, décès d'un parent, chocs affectifs	5 800	Soit 6 % des enfants
Chômage, précarité, difficultés financières	12 600	Soit 13 % des enfants
Environnement, habitat	9 700	Soit 10 % des enfants
Errance, marginalité	5 100	Soit 5 % des enfants
Autres	10 700	Soit 12 % des enfants
Nombre d'enfants signalés	97 000	

Les enfants en *risque* ont été analysés pour la première fois en 1999 selon le type du risque. Si l'on additionne les risques principaux et les risques secondaires encourus par chaque enfant, on découvre l'impact accru des risques menaçant la *santé psychique* des enfants, notamment au sein de divorces conflictuels.

Le chiffre croissant des cas signalés résulte probablement à la fois d'une augmentation rude du nombre de cas et à l'amélioration de leur détection grâce à une meilleure formation des professionnels.

Il convient d'apprécier que, si l'intervention de l'autorité judiciaire est justifiée chaque fois que la protection des enfants nécessite une décision contraignante, l'intervention administrative semble privilégiée pour un accompagnement social négocié avec la famille, et pour l'institution de démarches de prévention définies localement par des autorités aussi proches que possible du terrain [PMI].

Les trois-quarts des enfants hospitalisés pour mauvais traitements ont un âge inférieur à 3 ans, la moitié à un âge inférieur à un an.

Deux enfants meurent chaque jour, en France, de mauvais traitement.

### ■ Circonstances de découverte

- Le diagnostic est flagrant : l'enfant présente des signes caractérisés de maltraitance.
- Le diagnostic est suspecté : l'enfant est orienté à la consultation médicale à la demande d'une assistante sociale, d'une puéricultrice, avec l'hypothèse de maltraitance.
- Le diagnostic est pressenti mais les premiers signes sont peu ou non spécifiques.
- La maltraitance peut être suspectée derrière un autre motif de consultation.
- Enfin, la vigilance doit conduire tout médecin à suspecter un enfant qui pourrait être en risque par inadéquation de sa famille à répondre à ses besoins quotidiens.

Dans tous les cas, la démarche médicale doit être très stricte.

### ■ Diagnostic

Le diagnostic est évoqué sur la conjonction d'indices de suspicion apportés par l'examen clinique, les données anamnestiques et les résultats d'examens complémentaires systématiques ou orientés.

Autant d'informations facilitées par le temps permis par une hospitalisation au mieux consentie par la famille.

#### Indices de suspicion et informations apportés par l'examen clinique

##### Indices de suspicion

Il s'agit en premier lieu de lésions tégumentaires :

- hématomes et ecchymoses multiples, de morphologie parfois évocatrice (linéaire, boucle); de topographie particulière (visage, oreilles, parties couvertes : thorax, région dorsale, lombes); et d'âges différents (fig. 6.6 à fig. 6.8);
- blessures diverses;
- brûlures (évocatrices si cigarettes), siégeant en particulier au dos des mains ou dans la bouche (fig. 6.9);



Figure 6.6. Sévices physiques : flagellations.



Figure 6.7. Sévices physiques : hématomes des joues.



Figure 6.8. Sévices physiques : hématomes des joues et de la face.



**Figure 6.9. Sévices physiques : cicatrices séquentielles de strangulation.**

- griffures ou traces de contention aux extrémités des membres;
- morsures;
- plaques de cheveux arrachés. On recherche, de façon systématique, dans ce contexte, des lésions de la cloison nasale (une éventuelle otorragie); de la région endobuccale; des organes génitaux externes; de l'anus;
- des fractures suspectées par la clinique et confirmées par les examens radiologiques;
- des sévices physiques peuvent être également suspectés sur un mode sévère devant des troubles neurologiques aigus :
  - crises convulsives ou coma à début brutal avec pâleur, évoquant un hématome sous-dural, ou des lésions intracérébrales d'enfants secoués,
  - un traumatisme crânien ou orbitaire,
  - des lésions dentaires,
  - des traumatismes viscéraux sévères inexpliqués (rupture viscérale intra-abdominale; hémopneumothorax).

### Indices de suspicion de négligences ou de mauvais traitements psychologiques ou émotionnels

Ils peuvent être associés aux signes de maltraitance physique (ils doivent être recherchés systématiquement) ou être reconnus isolément.

**La négligence physique** peut être suspectée sur :

- une hygiène corporelle déficiente;
- une conduite parentale diététique inappropriée;
- un retard de croissance staturo-pondéral sans cause évidente et pouvant aller dans les formes extrêmes jusqu'au « nanisme » psychosocial;
- des administrations médicamenteuses anarchiques et inappropriées;
- des intoxications répétées mal élucidées.

**La négligence affective** peut s'exprimer sous forme de :

- troubles du comportement psychomoteur avec retard du langage;
- troubles du comportement affectif avec peur excessive ou au contraire quête affective indifférenciée envers tout adulte;
- troubles de l'alimentation (boulimie, anorexie, pica).

Le syndrome de Münchausen par procuration est une forme particulière mais non exceptionnelle de maltraitance. Les parents (habituellement la mère) allèguent des symptômes chez l'enfant conduisant à multiplier les examens et les hospitalisations, pouvant conduire à des interventions chirurgicales. Face à toutes ces manifestations de *diagnostic immédiat* : l'examen clinique doit être conduit chez un enfant mis en confiance en évitant les examens douloureux ou agressifs inutiles. La présence d'une personne connue de l'enfant peut contribuer à apaiser celui-ci.

• Cet examen vise à :

- une observation des réactions et du comportement de l'enfant : figé, irritable, hostile, indifférent;
- l'évaluation de la croissance staturo-pondérale et de la qualité des acquisitions du développement psychomoteur;
- l'examen des téguments : description détaillée et non interprétative des lésions, coloration, dimension, topographie;
- l'évaluation de la mobilité des membres et des articulations;
- l'examen des organes génitaux externes et de la région anale;
- la recherche d'hémorragies rétinienes (au fond d'œil).

### Données anamnestiques

Les données anamnestiques sont recueillies de façon simultanée ou postérieure à l'examen clinique, *progressivement* sans qu'à aucun moment aucun des intervenants ne cherche à obtenir un aveu de culpabilité ou exprime un jugement ou une accusation, une évaluation critique des facteurs favorisants.

Dans ce contexte, il convient de préciser la source des informations :

- parents (informations si possible après entrevue séparée du père et de la mère) ou d'autres accompagnants éventuels;
- enfant seul, s'il est capable de s'exprimer;
- personnel paramédical s'il a eu l'occasion d'observer l'enfant et le milieu familial.

Il convient alors d'effectuer une analyse critique des facteurs favorisants liés :

- à l'enfant : prématurité; hospitalisations ou séparations prolongées; troubles du comportement (agitation; pleurs incessants; anorexie; troubles du sommeil; handicap physique ou intellectuel);
- aux responsables de l'enfant (voir tableau 6.XIII) (conflits de couple et séparation; problèmes psychopathologiques [psychose ou état dépressif]; éthylisme; toxicomanie; immaturité ou jeune âge parental; antécédents de sévices dans l'enfance);
- au contexte des informations apportées concernant la maltraitance : on retiendra comme ayant une valeur d'orientation essentielle à prendre en compte :
  - le **décalage parfois inexplicable** entre le début des signes et la consultation médicale,
  - l'**incohérence** entre le motif invoqué des consultations et le tableau clinique,
  - l'**inadéquation** entre les explications fournies par les parents en réponse aux questions et les signes physiques observés,
  - la **responsabilité reportée sur une tierce personne** des blessures de l'enfant,

- l'absence de réaction affective des parents à l'accident et le manque d'intérêt pour la gravité possible de la condition médicale de l'enfant;
- au contexte d'environnement : informations concernant les prises médicamenteuses ou de drogue; multiples problématiques psychiatriques, psychosociales, financières, consultations fréquentes aux urgences hospitalières et notamment vespérales ou nocturnes.

Aucun des éléments de l'anamnèse et de l'examen clinique très étroitement intégrés n'est pathognomonique des situations de maltraitance.

### Examens complémentaires

- Certains sont systématiques : NFS; étude de l'hémostase (+ facteur XIII), fond d'œil à la recherche d'hémorragies rétiniennes (enfant secoué); recherche de toxiques; examen radiographique du squelette (complet chez l'enfant de moins de 2 ans). Il affirme seul les fractures (fig. 6.10).

Celles-ci peuvent être :

- uniques; diaphysaires, parfois répétées dans le même territoire (humérus, tibia, fémur);
- ou multiples, souvent situées dans certains sites atypiques : côtes, sternum, omoplates. On retiendra aussi, comme évocateurs de sévices, les arrachements métaphysaires multiples et décolllements périostés, souvent latents, découverts par l'examen systématique de l'ensemble du squelette (syndrome de Silverman).

Elles constituent toujours un critère de gravité.

- D'autres sont orientés selon la clinique : l'échographie transfontanellaire ou surtout l'examen tomodensitométrique cérébral en cas de lésions neurologiques centrales sévères (fig. 6.11).

### Diagnostic différentiel

- Les hématomes et les ecchymoses sont fréquents sur les membres inférieurs des enfants scolarisés. Ils sont plus inha-



Figure 6.10. Sévices physiques : fractures des os de l'avant-bras.

bituels chez le jeune nourrisson. Il importe cependant d'éliminer par l'anamnèse les rituels d'endormissement (hématomes frontaux); par l'étude de l'hémostase : une thrombopénie, une hémophilie ou d'autres affections constitutionnelles ou acquises des facteurs de l'hémostase.

- Les brûlures doivent être dissociées des lésions vésiculobulleuses d'origine infectieuse ou allergique.



Figure 6.11. Lésions traumatiques cérébrales évocatrices de maltraitance [lésions sous-durales; enfant secoué].



- Les ecchymoses seront dissociées des taches mongoloïdes (raciales) ou de certaines thérapeutiques parallèles (Cao-Gio) des Asiatiques (topographie linéaire intercostale).
- Les fractures pathologiques sont exceptionnellement liées à d'authentiques fragilités osseuses constitutionnelles très souvent invoquées par la famille (et dont il convient d'avoir éliminé, si doutes, l'hypothèse diagnostique).

## ■ Les enfants en risque

- **Certains risques sont liés à l'enfant :**
  - enfants non désirés, grossesse non suivie, non déclarée ou déclarée tardivement, abandon envisagé ;
  - statut difficile : enfant adultérin ou né d'un premier procréateur ;
  - handicap malformatif, sensoriel, moteur ou intellectuel ;
  - enfant prématuré, mauvaise instauration du lien de la mère et de l'enfant.
- **Les autres sont liés à une séparation de l'enfant et de sa famille :**
  - au décours d'un placement, qu'il soit familial, nourricier ou institutionnel (pouponnière, foyer d'aide sociale à l'enfance) ;
  - au décours d'hospitalisations longues ou répétées.
- **Les derniers sont liés à la famille :**
  - antécédents chez les parents de sévices, abandon, placement ;
  - pathologie psychiatrique d'un ou des parents ;
  - toxicomanie (alcoolisme, drogues) ;
  - grande détresse sociale.

## ■ Démarches institutionnelles

Il existe trois niveaux institutionnels d'évaluation et de prise en charge de la maltraitance établis selon des degrés d'urgence et de gravité.

### En ville

Devant des indices de suspicion de maltraitance, la famille, les proches, le médecin traitant peuvent intervenir dans un premier temps auprès de la PMI (Protection maternelle et infantile), l'ASE (Aide sociale à l'enfance) ou mieux, en orientant l'enfant vers une structure hospitalière. L'assistance sociale, une puéricultrice à domicile, le médecin de PMI peuvent réaliser une enquête évaluative du danger encouru. L'accord d'un des parents peut permettre l'hospitalisation, que la raison donnée soit véritable ou prétexte.

Le numéro vert national (119) (Allo Enfance Maltraitée) peut également être utilisé par le médecin mais aussi par tout enfant ou adulte, pour demander conseil et faire transmettre un signalement à l'institution adéquate.

### À l'hôpital

La décision d'hospitalisation est le plus souvent souhaitable. En cas de refus, dans une situation de danger immédiat ou en cas de menace de retrait de l'enfant de la structure hospitalière, il est nécessaire de faire appel en urgence au procureur de la République ou à son substitut et de formuler une demande en urgence d'ordonnance de placement provisoire (OPP) permettant le maintien de l'enfant dans la structure hospitalière.

C'est, en effet, en milieu hospitalier que peut être réalisée au mieux une période d'observation de plusieurs jours, dans un milieu stable sur le plan affectif et stimulant pour l'enfant. Cette observation permettra :

- l'évaluation prolongée de l'environnement et de l'état somatique de l'enfant (comportement, appétit) ;
  - elle peut constituer la base d'un projet thérapeutique.
- Ce projet ne peut être que le fruit du travail d'une équipe :
- à l'intérieur du service, réunions de synthèse regroupant médecins, assistante sociale, personnel soignant, psychologue ;
  - avec les intervenants extrahospitaliers : PMI, médecin traitant, équipe sociale de secteur, ASE, intersecteur, médecin scolaire ;
  - cette hospitalisation conduit à alerter les autorités administratives ou judiciaires.

L'établissement d'un certificat médical initial descriptif, rédigé par un docteur en médecine doit être fait. Il sera transmis en cas de demande d'intervention auprès du procureur de la République ou gardé dans le dossier dans les situations où des mesures judiciaires n'ont pas semblé immédiatement nécessaires, toutes les conditions pour une surveillance régulière de l'enfant à court terme ayant été par ailleurs réunies après contact avec les services de protection maternelle et infantile, la crèche, l'école ou le service social de secteur.

• Les services s'inscrivent très clairement dans cette mission aux côtés du service d'action sociale départementale et du service d'Aide sociale à l'enfance (ASE). Les missions préventives élargies depuis la grossesse (entretien médico-social du 4<sup>e</sup> mois) et de surveillance au décours de la découverte de situations de maltraitance comportent, par des consultations et, selon les possibilités, des visites à domicile.

• L'essentiel de la conduite médico-légale repose sur le signalement. Celui-ci peut être :

- assuré par une cellule permanente de recueil de traitement et d'évaluation des signalements mise en place par le conseil général (fig. 6.12, page 146) ;
- administratif (à l'inspecteur de l'aide sociale à l'enfance), si la coopération de la famille paraît possible (encadré 6) ;
- ou judiciaire (au procureur de la République) dans le cas contraire ou si la maltraitance est particulièrement grave impliquant la nécessité d'une protection immédiate et d'une réponse pénale.

### 6. Protection administrative et Aide sociale à l'enfance (ASE)

Elle implique :

- l'accord de la famille ;
- et propose :
  - un suivi médico-social de la famille et de l'enfant,
  - une aide éducative à domicile (contrat ASE-parents),
  - une aide financière,
  - un accueil provisoire de l'enfant (décision ASE avec accord parental).

### Rôle du procureur

Le procureur, ou son substitut au parquet des mineurs, peuvent alors instituer une ordonnance de placement provisoire (OPP) pour maintenir l'enfant de façon temporaire à l'hô-

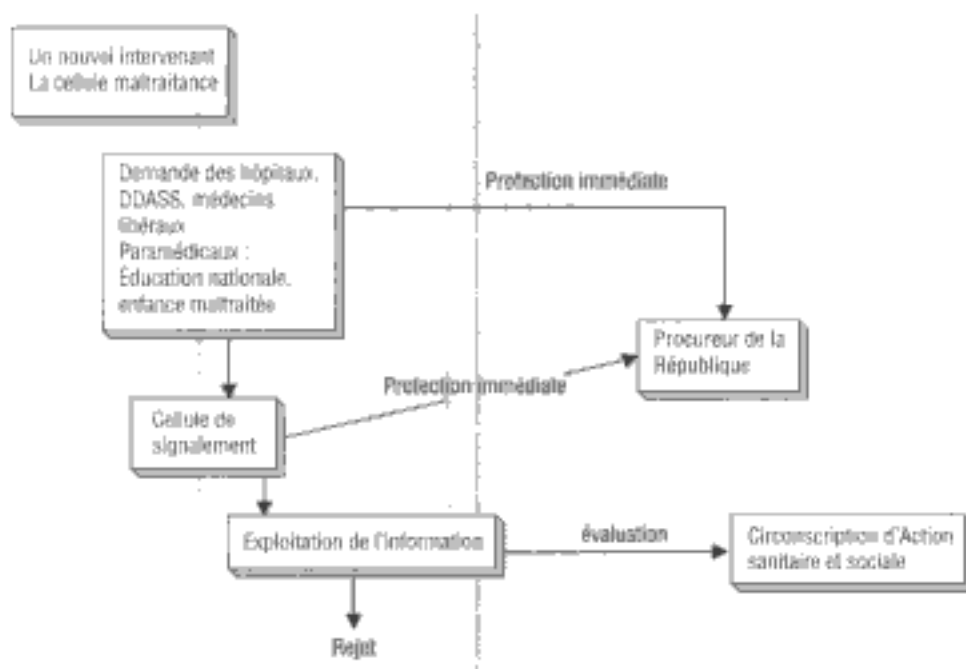


Figure 6.12. Un nouvel intervenant : la cellule de maltraitance.

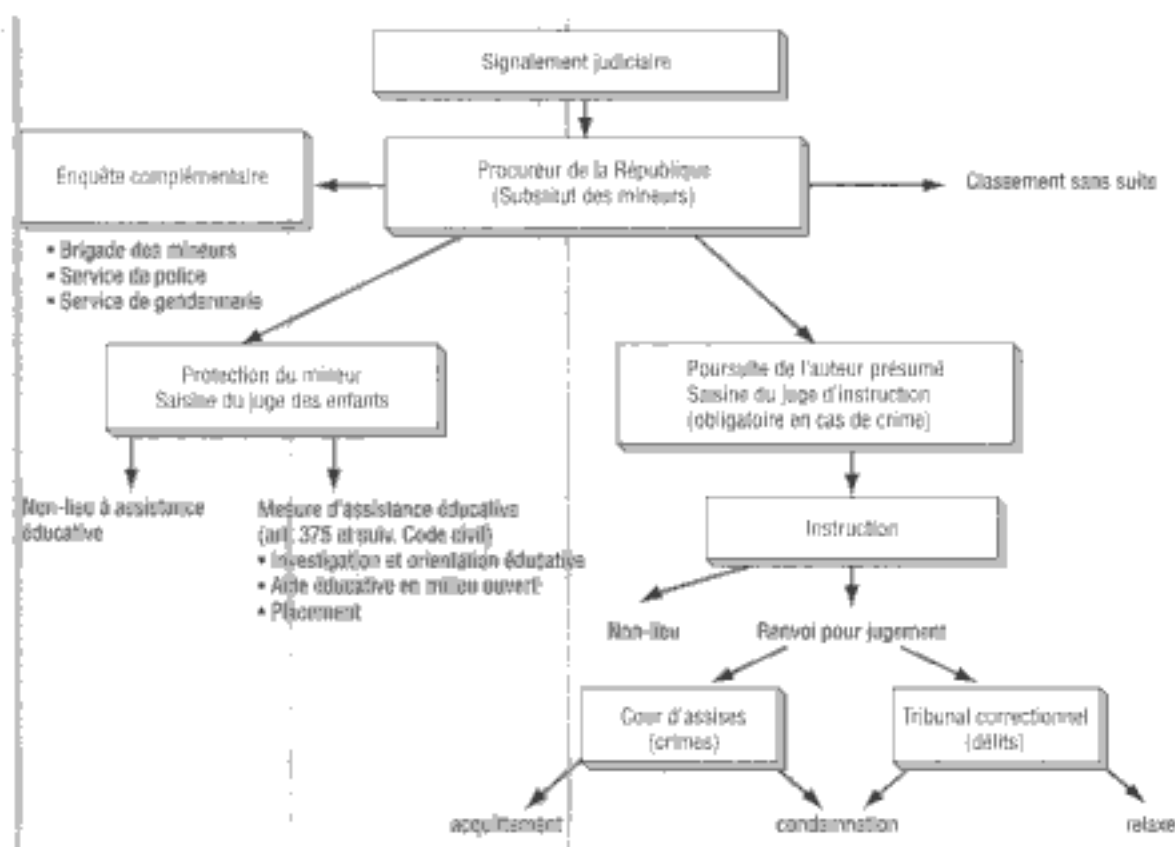


Figure 6.13. Circuit du signalement judiciaire.

pital ou le confier à l'aide sociale à l'enfance. Le procureur peut demander une enquête complémentaire en particulier à la Brigade de protection des mineurs. Il peut exercer des poursuites directement contre les auteurs des maltraitances ou saisir un juge d'instruction (obligatoire en matière de crime) et assurer la protection du mineur victime, en cas de carence des parents, par requête au juge des enfants, au titre de l'assistance éducative (fig. 6.13).

### Rôle du juge des enfants

Le juge des enfants peut :

- ordonner un complément d'informations, une enquête sociale, diverses expertises ;
- ordonner une mesure d'investigation et d'orientation éducative (IGE) et/ou une mesure d'action éducative en milieu ouvert (AEMO) ;
- maintenir l'enfant dans sa famille avec des obligations précises ;
- placer le mineur pour une durée variable dans un foyer, une famille d'accueil, un tiers digne de confiance, une institution ;
- prononcer un non-lieu à assistance éducative.

La loi impose au juge le respect de certains principes, il doit :

- s'efforcer de recueillir l'adhésion de la famille aux mesures envisagées ;
- maintenir si possible le mineur dans sa famille ou pour le moins préserver la continuité des liens familiaux, pour construire un projet d'avenir.

Les décisions prises par le juge des enfants sont susceptibles d'appel.

Lorsqu'un juge des enfants est saisi en assistance éducative, les parents conservent leurs prérogatives d'autorité parentale. Le retrait de l'autorité parentale, rarement envisagé, peut être prononcé par les juridictions pénales en cas d'infractions graves commises sur l'enfant accessoirement à la peine, ou par le juge civil lorsque les parents mettent manifestement en danger l'enfant. Le retrait peut être partiel et l'autorité restituée sur requête. Dans tous les cas, il s'agit d'abord de protéger l'enfant.

**Le médecin a le devoir de fermeté mais aussi de doigté devant une situation difficile d'enfant maltraité. Les structures mises en place lui apportent une assistance efficace dans sa démarche. L'article 45 du Code de déontologie l'invite à prendre toute mesure nécessaire à la protection de l'enfant : l'article 226-14 du Code pénal le libère du secret professionnel.**

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- STRAUS P., MANCIAUX M., DESCHAMPS J.P., *Les jeunes enfants victimes des mauvais traitements (1972-1975)*, série « Recherches », publication du CTNERMI, 2<sup>e</sup> semestre 1978.
- Guide méthodologique de l'ODAS, *Observation de l'Enfance en danger*, ODAS éditeur, 2005.
- BOURRILLON A., TALLEC Y., *Séviçes à enfant*, *Revue du praticien*, Paris, 1999, 49, 989-96.
- BOURRILLON A., BILLETTE DE VILLEMEUR T.H., NATHANSON M., REY C., *Maltraitance à enfants : définitions, épidémiologie, réalités et perspectives*, in : *Table ronde maltraitance à enfants*, Journée parisienne de pédiatrie, Médecine-Sciences, Flammarion, 2001.
- REY C., BADER-MEUNIER B., EPELBAUM C., *Enfants et adolescents victimes de mauvais traitements*, Paris, Doin, 2001.

## Annexe 1. Les sévices sexuels

Ils regroupent les abus sexuels commis par un adulte [le plus souvent bien connu de l'enfant], membre de la famille ou proche [inceste]; enseignant; éducateur...

La révélation de l'abus sexuel vient le plus habituellement de l'enfant mais reste encore minoritaire [environ 1 cas sur 3].

Le diagnostic est souvent difficile et repose essentiellement sur le récit de l'enfant. À titre d'indice on retiendra que :

- les fausses allégations sont rares et que dans tous les cas par contre, douter de « la véracité des faits rapportés par l'enfant n'appartient pas au médecin »;
- la rétractation après un premier aveu signe souvent une conduite d'adaptation « qui doit » *a priori* « davantage renforcer la présomption que l'infirmier »;
- les autres symptômes évocateurs du diagnostic sont :
  - douleurs abdominales ou pelviennes répétées,
  - les épisodes fréquents de cystite ou de vulvite non expliqués,
  - les infections génitales à germe inhabituel à cet âge [*Chlamydia*, gonocoque] (IST),
  - un saignement vaginal ou rectal,
  - une énurésie récente chez un enfant qui avait acquis une propreté diurne et nocturne; une encoprésie,
  - des troubles généraux du comportement : chute brutale et continue des performances scolaires; comportement devenu passif ou au contraire agressif; attitude de crainte; de soumission; de séduction; tristesse; repli sur soi; mutisme durable,
  - anorexie [mentale].

Plus rarement, l'attention peut être apportée :

- chez les plus jeunes enfants, par des comportements à connotation sexuelle incongrus pour l'âge de l'enfant [paroles, gestes, proposition aux autres enfants de jeux érotiques];
- chez les enfants plus âgés : fugues ou tentatives de suicide; troubles alimentaires [anorexie mentale]; grossesse.

### □ L'anamnèse

Il convient ici aussi que les informations soient recueillies dans un climat de calme et de confiance. Il sera nécessaire de transcrire aussi fidèlement que possible les mots mêmes de l'enfant, sans chercher à les interpréter.

Les informations obtenues viseront à établir les circonstances de l'agression [date, lieu, circonstances, menaces associées]. Il conviendra aussi de situer les antécédents personnels de l'enfant.

### □ L'examen clinique

Il est un examen vulnérable systématique à la recherche notamment d'autres signes de sévices.

□ **L'examen gynécologique** qui le complétera sera expliqué à un enfant mis en confiance.

Il se limite le plus souvent à une **inspection** :

- du périnée [ecchymose; lacération; sang; sperme];
- de l'anus; de la vulve et de l'hymen.

Chez la fillette prépubère, allongée sur le dos, genoux repliés, en position de grenouille, la seule inspection en écartant les grandes lèvres peut permettre de déceler un aspect traumatique de la région vulvaire ou de l'anus.

Chez un enfant pubère ou en cas de doute, il convient d'éviter de répéter les examens ou demander directement que l'examen initial soit effectué par un médecin gynécologue ou un médecin légiste [requis par l'autorité judiciaire].

L'inspection de l'anus et de la bouche est aussi importante chez le garçon

La recherche de sperme peut être effectuée lors de l'examen au spéculum [col, cul-de-sac postérieur, vulve] par écouvillonnage [vulve; introitus vaginal] au niveau d'autres zones suspectes [anus, bouche, en arrière des incisives supérieures]. Le produit recueilli doit être examiné après étalement entre lames et lamelles. L'écouvillon sera conservé dans un tube avec une goutte de sérum physiologique.

Des prélèvements à visée bactériologique seront pratiqués si possible.

Les examens sérologiques systématiques sont : le dosage des  $\beta$ -hCG [adolescente pubère]; et les sérologies VIH [après accord] hépatite B et C; VDRL et PTHA [syphilis].

Dans tous les cas seront conservés les sous-vêtements déchirés ou souillés dans un sac destiné aux services de police.

## Annexe 2. Nouvelles actions déterminées par la loi du 5 mars 2007 (loi n° 2007-293 réformant la protection de l'enfance) (JO du 6 mars 2007)

### ☐ Trois mesures nouvelles

**Prévention** : valeur préventive et dépistage des visites systématiques demeurant obligatoires :

- entretien du 4<sup>e</sup> mois de grossesse destiné à mettre en place des « mesures d'accompagnement » ;
- extension du nombre des visites obligatoires (enfance et adolescence) ;
- maintien **des enfants en danger**, ou **qui risquent de l'être** dans une situation de lien avec leurs parents mais aussi avec les autres personnes de l'entourage.

**Simplification du parcours de signalement** : mise en place par le Conseil général « à tout moment » [permanence 24 h/24] d'une cellule « de recueil de traitement et d'évaluation » des signalements qui avisera secondairement le procureur en cas de danger immédiat ou d'impossibilité de protection. Le procureur peut demeurer le premier interlocuteur en cas de « gravité immédiate ».

**Création d'un Observatoire départemental de la protection de l'enfance** (études épidémiologiques).

## Annexe 3. Le signalement

### ☐ Objectif

Il n'est pas, pour objectif, de dénoncer l'auteur des faits, mais de signaler une situation de danger vis-à-vis d'un enfant basée sur *des faits établis et non de simples soupçons*.

### ☐ Rédaction du certificat

Le certificat de signalement doit comporter les éléments suivants :

- nom et adresse du destinataire ;
- nom, qualité et adresse de l'auteur du signalement ;
- nom de la personne qui détient l'autorité parentale ;
- nom, prénom, date de naissance de l'enfant maltraité ou présumé maltraité ;
- renseignements administratifs concernant les personnes vivant au domicile de l'enfant ;
- exposé de la situation motivant le signalement :
  - date où la situation a été reconnue,
  - faits constatés par l'auteur du signalement,
  - faits rapportés à l'auteur du signalement,
  - origine des informations relatées dans le signalement (enfant, parents, tiers, travailleurs sociaux).

Les informations relatées sont « citées et rapportées au » si le médecin n'en n'a pas été le témoin direct :

- actions déjà menées dans la famille et limites rencontrées dans la prise en charge (préciser les noms, qualité, adresse des autres professionnels éventuellement contactés ou impliqués) ;
- conclusions et avis du rédacteur sur les mesures de protection suggérées, administratives ou judiciaires (en précisant le suivi envisagé par le médecin ou l'équipe médicale) ;
- date, signature de l'auteur du signalement ;
- envoi par lettre recommandée avec accusé de réception et maintien d'un double dans le dossier médical, en cas d'urgence il peut être adressé par fax à la permanence du Parquet.

## Annexe 4. Conduite à tenir médico-légale : rédaction d'un certificat

**Le certificat doit toujours être rédigé** même s'il n'a pas été requis. Son double est à conserver dans le dossier. Il doit comporter :

- l'identité du médecin signataire avec date et heure de l'examen ;
- l'identité et la date de naissance de la victime ;
- les déclarations de la victime et de l'entourage si enfant en bas âge comportant :
  - la date et les circonstances de l'agression telles que rapportées « par l'enfant ou sa famille ».
  - les résultats des examens somatiques, générales, périnéales, psychologiques,
  - le risque de grossesse chez l'adolescente,
  - la signature.

Il doit être remis :

- en cas de réquisition ;
- à la police sous pli cacheté à l'intention du requéreur (commissaire, procureur) ;
- aux parents si la victime est mineure ou à la victime elle-même si elle a plus de 18 ans.

## Annexe 5. Procédure simplifiée (*Concours Médical 2004, 1680, 126-28*)

Il existe depuis juillet 2004, un certificat médical type (disponible sur le site Internet du Conseil national de l'ordre : [www.conseil-national.medecins.fr](http://www.conseil-national.medecins.fr) ainsi que sur celui du ministère de la famille : [www.famille.gouv.fr](http://www.famille.gouv.fr)).

### □ Contenu

Formulaire de deux pages.

Cachet du médecin, jour et heure de l'examen.

Identité de l'enfant (état civil et adresse) et nom de l'accompagnateur en précisant :

- si celui-ci est mineur ou majeur ;
- ses coordonnées ;
- d'éventuels liens de parenté avec l'enfant.

Les paroles de l'enfant sont rapportées aussi fidèlement que possible et entre guillemets.

Le médecin précise si l'examen clinique a eu lieu en présence de l'accompagnateur.

Il décrit :

- le comportement de l'enfant pendant la consultation (par exemple : repli sur soi, pleurs, anxiété) ;
- les lésions éventuelles en précisant « le siège et les caractéristiques sans préjuger de l'origine ».

### □ Signalement

Adressé au **procureur de la République** du Tribunal de grande instance du **lieu de résidence de l'enfant**.

En dehors des heures ouvrables, le substitut assure une permanence 24 h/24 et peut être contacté par l'intermédiaire du commissariat de police ou d'une gendarmerie.

**L'urgence impose un signalement par téléphone ou par fax. Il doit être confirmé par un document écrit et signé.**

# Surveillance de l'enfant normal : prévention des risques

## Plan du chapitre

Institutions de prise en charge .....	151
Le carnet de santé de l'enfant : un outil précieux .....	152

## ■ Institutions de prise en charge\*

L'essentiel de la protection de l'enfance est assuré par trois catégories d'institutions :

- la *protection médico-sociale* par le service départemental de protection maternelle et infantile (PMI) pour les enfants de moins de 6 ans, le service de santé scolaire pour les enfants de plus de 6 ans, et les services chargés de l'hygiène mentale ;
- la *protection sociale* par le service de l'aide sociale à l'enfance et le service départemental de l'action sociale (service social de secteur) ;
- la *protection judiciaire* par l'intervention du procureur et du juge pour enfants.

La répartition des compétences entre le département et l'État, définie par la loi de décentralisation, a conduit à transférer sous l'autorité du président du Conseil général le service de l'aide sociale à l'enfance, les actions de protection maternelle et infantile, et le service de l'action sociale. En revanche, l'hygiène mentale et la santé scolaire restent des compétences de l'État.

## ■ Missions de la PMI

Soucieux d'améliorer la condition sanitaire médiocre des femmes et des enfants, l'État, par son ordonnance du 2 novembre 1945, a créé la PMI, protection maternelle et infantile. Cette vocation s'est affinée et confirmée au cours de ces dernières décennies, comme en témoignent les circulaires et décrets successifs, les dernières mesures étant fixées par la loi du 18 décembre 1989 et plus récemment encore par la loi du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance.

Placée sous l'autorité et la responsabilité du président du Conseil général, la PMI est dirigée par un médecin chargé d'organiser les activités de protection et de santé dans les trois domaines principaux :

- la planification des naissances ;
- l'action prénatale ;
- l'action envers la petite enfance.

Le type d'intervention auprès du public se présente sous trois grandes formes : des informations auprès des familles, la proposition de visites à domicile par du personnel spécialisé, sages-femmes ou puéricultrices, des consultations médicales gratuites.

Ainsi, les objectifs, qui étaient initialement de diminuer la mortalité tant maternelle qu'infantile, se sont concentrés ensuite vers une amélioration de la morbidité en luttant contre les infections grâce en particulier à l'application des programmes vaccinaux, mais aussi au dépistage précoce des déficits sensoriels, des retards psychomoteurs et des handicaps et du soutien des familles pour aboutir actuellement à favoriser le développement harmonieux de l'enfant en tenant compte de ses besoins fondamentaux, physiques, intellectuels, sociaux et affectifs comme le préconise la loi du 5 mars 2007.

## ■ Moyens

### Certificats de santé

De 0 à 6 ans, le nombre d'examen obligatoires a été fixé réglementairement à 20, par le décret du 2 mars 1973.

Parmi eux, trois examens ont fait l'objet d'une attention particulière (loi du 15 juillet 1970) : au 8<sup>e</sup> jour, au 9<sup>e</sup> mois et au 24<sup>e</sup> mois.

Ces examens, en effet, sont utiles à la fois pour l'enfant et pour la collectivité.

- **Pour l'enfant** : l'analyse des données permet de s'assurer de l'existence d'un suivi médical et d'une prise en charge adaptée. En conséquence, ces bilans comportent le dépistage des maladies congénitales, des troubles sensoriels, des maladies acquises et des affections actuelles. Ils s'assurent de l'état vaccinal de l'enfant, de son développement statur pondéral et psychomoteur. On y trouve également quelques informations complémentaires sur le profil familial.

Ce certificat de santé permet au médecin chef de PMI du département, sous sa responsabilité et sous le couvert du secret médical, de « proposer l'information, le suivi et le soutien nécessaire à la santé de l'enfant ».

- **Pour la collectivité** : les renseignements obtenus par ces bilans sont exploités de manière strictement anonyme, dans un double dessein :

- l'évaluation de l'état de santé de la mère et de l'enfant dans le département. Ceci autorise, en cas de nécessité, la prise de mesures appropriées, de prévention, de dépistage et de traitement ;
- l'évaluation dans une population des besoins plus spécifiques tels par exemple les besoins de modes de garde.

Ces certificats de santé s'établissent sur des feuillets mobiles fournis avec le carnet de santé à la naissance ; ils se présentent sous forme d'un questionnaire comportant une première partie administrative remplie par les parents, destinée à donner quelques informations générales sur la famille et sur l'enfant et une seconde partie, strictement médicale. Ce volet doit être envoyé au médecin chef du département.

Enfin, la loi confirme l'obligation, à l'âge de 3-4 ans, d'un bilan de santé afin de prévenir et dépister les troubles d'ordre physique, psychologique, sensoriel et de l'apprentissage. Les

\* A. Chaumien et M. Brodin.

enfants seront orientés si nécessaire vers des professionnels de santé et les structures spécialisées. Il n'existe à cet âge aucun feuillet mobile, mais l'examen doit être consigné sur le carnet de santé à la page réservée à cet effet.

### Centres de consultation

La PMI assure des consultations gratuites pour les enfants de 0 à 6 ans, consultations assurées par des pédiatres et des médecins.

Le calendrier des 20 examens obligatoires de l'enfant est respecté.

Outre l'examen pédiatrique habituel, et le respect du schéma vaccinal du petit enfant, le législateur a introduit la notion de « l'intérêt de l'enfant » : il appartient à l'examineur, d'évaluer les besoins fondamentaux, physiques, intellectuels, sociaux et affectifs de l'enfant, ainsi que le respect de ses droits. L'intérêt de l'enfant ainsi défini doit guider toute décision le concernant (CASF, art. L. 112-4 nouveau).

Enfin, des informations sanitaires générales portant sur l'alimentation, le rythme, le développement et les besoins de l'enfant, la prévention des accidents sont fournies aux familles, ainsi que le soutien à l'allaitement, soit individuellement par les pédiatres, les médecins ou les puéricultrices, soit sous forme de réunions dans le cadre des activités de consultation.

Des liaisons peuvent être assurées par le médecin de PMI entre les différents intervenants d'une même famille : médecins traitants, services sociaux, hospitaliers, juridiques... afin d'en faciliter une meilleure prise en charge.

À côté des consultations gratuites pour les enfants de 0 à 6 ans, la PMI dispose de puéricultrices de secteur pouvant se rendre au domicile des parents qui le souhaitent, pour prodiguer conseils de puériculture et faciliter le lien mère-enfant.

## ■ Autres missions de la PMI

### Surveillance et contrôle des établissements et services d'accueil des enfants de moins de 6 ans

La PMI intervient à trois niveaux en application du décret du 20 février 2007 :

- dans les établissements : le médecin de PMI est l'un des conseillers techniques lors de leur création, pour leur agrément et pour leur fonctionnement. Il contrôle le nombre et la qualification du personnel. Il vérifie la salubrité, la conformité des locaux et des équipements et leur adéquation à la petite enfance. Après avis favorable, le président du Conseil général délivre une autorisation d'ouverture. Dans les établissements, crèches collectives ou familiales, jardins d'enfants, le médecin attaché à l'établissement effectue un bilan médical d'admission, en présence des parents. Il considère notamment son aptitude à fréquenter un groupe d'enfants. Il vérifie la couverture vaccinale des enfants. Il observe le développement de l'enfant de façon individuelle et dans la collectivité et l'oriente vers son médecin traitant lorsqu'il constate des anomalies. Il veille au bon état sanitaire des enfants dans l'établissement. Il applique, en accord avec sa hiérarchie, les mesures préconisées en cas d'épidémie ;
- auprès des assistantes maternelles : leur agrément et leur formation professionnelle « relèvent de la compétence du département, qui en assure l'organisation et le finance-

ment » (art. L.147 du Code de santé publique). Les agréments sont proposés au cours de commissions multidisciplinaires précisant le type d'accueil [permanent ou à la journée], ainsi que le nombre d'enfants. Les renouvellements sont effectués tous les 5 ans, après un nouveau bilan ;

- auprès des familles : la PMI a pour mission de les informer, les conseiller et les orienter vers le mode de garde le plus adapté à leur besoin, en fonction des ressources locales.

### Actions de prévention et de dépistage des handicaps

Elles s'exercent dans trois domaines :

- les enfants en danger : la PMI exerce une action préventive dès la grossesse et évalue les situations familiales à risque de danger pour l'enfant. Elle mandate les puéricultrices à domicile pour favoriser l'élaboration du lien entre la mère et l'enfant en s'efforçant de l'effectuer au service des familles et non comme un contrôle, et pour assurer une prévention médico-sociale. Elle a un rôle dans la protection de la petite enfance. Elle peut signaler au président du Conseil Général, qui saisira la justice, les cas d'enfance en danger, par l'intermédiaire de la cellule de recueil, de traitement, de signalement et d'évaluation élaborée par le Conseil Général en conformité avec la loi du 5 mars réformant la protection de l'enfance ;
- les handicaps : elle participe à leur dépistage (suivi de la grossesse et de l'enfant). Elle facilite l'insertion de l'enfant dans les différentes structures d'accueil (crèche, halte-garderie...) jusqu'à son orientation vers un établissement spécialisé ;
- les populations défavorisées : elle renforce la prise en charge et la surveillance des enfants en s'orientant, entre autres, vers le dépistage d'une pathologie plus spécifique : anémies carenciales, rachitisme, saturnisme, accidents, hospitalisations multiples... Elle concentre ses actions envers ces familles : elle les informe par exemple sur les dangers des peintures au plomb ou sur les avantages d'inscrire l'enfant quelques heures en halte-garderie, afin de faciliter une meilleure insertion sociale.

Depuis 1945, la PMI s'est régulièrement adaptée aux besoins des petits enfants et de leur famille. Elle a un rôle capital dans la prévention qu'elle partage avec la santé scolaire.

## ■ Le carnet de santé de l'enfant : un outil précieux\*

### ■ Le carnet de santé, un outil évolutif

#### Historique et dispositions légales (Code de la santé publique, article L2132-1)

Les ordonnances de 1945 ont créé, en France, les services de protection maternelle et infantile (PMI) et ont donné un cadre réglementaire au carnet de santé de l'enfant (CSE). Le CSE est délivré par l'officier d'état civil au moment de la déclaration de naissance de l'enfant. Il doit être conservé par les parents ou la personne ayant la charge de l'enfant jusqu'à sa majorité. Il

\* J.-P. Dommergues.



est conseillé aux parents de le présenter lors de chaque intervention médicale ; le médecin peut ainsi prendre connaissance des renseignements qui y figurent et y consigner ses propres indications et constatations.

Ce carnet médical peut valoir certificat de vaccinations à la condition que le médecin ait daté et signé la mention de la vaccination. Le nom et l'adresse du médecin doivent être précisés. Toute personne appelée par sa profession à connaître les renseignements inscrits dans le CSE est astreinte au secret professionnel. Il est explicitement précisé en première page que seuls les certificats de vaccination (ou photocopies) sont exigibles en dehors d'une consultation médicale. Il est également spécifié que, lorsque le CSE est remis à un tiers, il doit l'être sous pli cacheté portant la mention « secret médical ».

La loi du 15 juillet 1970 a institué la délivrance des trois certificats de santé obligatoires pour l'enfant, le premier dans les huit premiers jours de vie (CS8), le 2<sup>e</sup> et le 3<sup>e</sup> respectivement au 9<sup>e</sup> et 24<sup>e</sup> mois.

La loi stipule que toutes les constatations importantes concernant la santé de l'enfant faites au cours de son suivi médical doivent y être notées.

#### Le carnet de santé actuel (2007)

Différentes versions ont progressivement amélioré la qualité du document et enrichi son contenu. La dernière version date de 2006. Elle comporte 96 pages dont les différentes sections sont facilement repérées par des couleurs différentes portées sur sa tranche. Les informations importantes dont le médecin a besoin dans l'exercice médical quotidien doivent être consignées aux différents chapitres qui concernent la période néonatale, la croissance staturale-pondérale, le développement psychomoteur, le repérage des troubles sensoriels, les vaccinations, les antécédents de maladies contagieuses, les consultations, les hospitalisations, les interventions chirurgicales.

Elles font l'objet de questions-réponses à cocher par le médecin sur les certificats médicaux obligatoires correspondant à des âges-clé du développement, au 8<sup>e</sup> jour, aux 9<sup>e</sup> et 20<sup>e</sup> mois. La surveillance médicale a été enrichie de nouveaux examens individualisés à 2 mois, entre 2 ans ½ et 4 ans, à 8 ans.

La nouvelle présentation du CSE permet une utilisation conviviale grâce à différents espaces signalés par des pictogrammes selon qu'ils sont destinés aux professionnels de santé, aux parents, à l'enfant ou à l'adolescent. Les messages de prévention ont été revus et enrichis d'illustrations sur le repérage des signes précoces des troubles sensoriels (vue et audition), des troubles du langage, des troubles de la relation. En tête de chaque double page consacrée à un examen détaillé (2<sup>e</sup> mois, 4<sup>e</sup> mois, 9<sup>e</sup> mois, 2 ans, 3 ans, 4 ans, 8 ans, 10 à 13 ans, 14 à 18 ans) figure un espace destiné aux parents leur rappelant les repères de développement, les invitant à préparer la consultation en notant des informations, s'ils le souhaitent, sur la vie quotidienne de l'enfant et à faire part au médecin de leurs observations et de leurs questions. Cette page comporte également des conseils de prévention. Les messages concernant la nutrition ont trait à la promotion de l'allaitement maternel, à la préparation des biberons, et les repères concernant la lutte contre l'obésité du Programme

national nutrition santé (alimentation, activité physique) ont été repris et incluent la courbe d'indice de masse corporelle. La conduite à tenir devant un enfant malade est schématisée dans les situations suivantes : fièvre, diarrhée, vomissements, gêne respiratoire.

## ■ Un outil d'informativité et de confidentialité

### Informativité du carnet de santé

Aujourd'hui la plupart des médecins impliqués dans le suivi médical des enfants considèrent que le CSE constitue un important document de travail. Cependant, une étude publiée en 2003 a montré un sous-enregistrement des faibles scores d'Appar dans les carnets de santé, amenant à se demander si ces résultats n'étaient pas liés aux réticences des professionnels à enregistrer une information jugée comme susceptible d'être préjudiciable à l'enfant.

Dans la même enquête, les courbes de croissance n'étaient remplies que dans un tiers des cas pour les nourrissons et dans moins d'un quart des cas pour les enfants de 3-4 ans. L'identification de la totalité des lots vaccinaux n'était possible que pour un tiers des nourrissons et pour un quart des enfants de 3-4 ans. Beaucoup de progrès restent donc à accomplir.

### Carnet de santé et confidentialité

Dans un certain nombre de cas, les praticiens craignent une rupture de confidentialité pour des informations qualifiées de « sensibles » qu'ils auraient notées sur le CSE. Ils mettent en avant le fait que le CSE « circule beaucoup », parfois confié par les parents à la famille proche ou élargie, à la nourrice, à une travailleuse familiale. Le CSE est demandé, parfois abusivement, par des travailleurs sociaux, des organismes publics et les parents se sentent parfois mis en difficulté s'ils refusent. C'est également cette crainte qui anime les médecins qui omettent de porter sur les certificats de santé des informations tels retards de développement ou autres items « négatifs ».

### Langage aux familles

Il faut dire et redire aux parents que le CSE est leur propriété, qu'il s'agit d'un document médical confidentiel. La famille est seule à décider de sa présentation au médecin. Pour l'admission à l'école ou à la crèche, le carnet de santé doit être remis sous enveloppe à l'intention du médecin responsable – qui est seul habilité à en prendre connaissance.

Dans certains cas, un dialogue noué avec les parents peut aider le médecin à faire le choix des informations que l'on décide d'omettre ou de transcrire sur le CSE. Rappelons que les informations concernant la période prénatale ne peuvent être rapportées dans le CSE qu'avec l'accord de la mère (notamment les sérologies maternelles, les résultats des échographies anténatales).

## ■ Un outil pour un bon usage

Le suivi médical des enfants par leur pédiatre ou leur médecin généraliste nécessite une bonne connaissance de leur histoire personnelle et familiale. Le praticien s'appuie le plus souvent

sur un dossier personnel papier et/ou informatique. Néanmoins, la petite enfance est un âge où des intervenants multiples sont amenés à voir l'enfant : en médecine libérale, en secteur hospitalier, en PMI et en santé scolaire. Il est donc important que l'information « circule » et cela n'est pas incompatible avec la confidentialité.

Un guide à l'intention des professionnels de santé concernant l'usage du nouveau modèle du CSE a été rédigé parallèlement à cette édition et il est disponible sur le site du ministère : [www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr) rubrique carnet de santé. Il vise à améliorer la qualité du suivi et du dépistage. De fait, si beaucoup de CSE sont très informatifs durant les deux premières années, la densité des renseignements médicaux se raréfie, comme on l'a vu plus haut dans les résultats de l'enquête sur l'informativité du CSE, laissant alors dans l'embarras le médecin, quel que soit le motif de la consultation, mais tout particulièrement si la consultation est motivée par un retard de croissance !

Un intérêt tout particulier s'attache à la courbe de l'indice de masse corporelle (IMC) calculé en fonction du poids et de la taille (P/T<sup>2</sup>). Cet indice est un reflet fidèle de la masse grasse de l'organisme. Il passe par un minimum entre l'âge de 4 ans et l'âge de 6-7 ans avant de remonter dans les années suivantes. Lorsque l'ascension de la courbe survient plus tôt, ce « rebond d'adiposité » précoce est prédictif du risque d'obésité à l'âge adulte. L'établissement de cette courbe est donc particulièrement intéressant pour le repérage précoce de l'obésité infantile.

Un cas particulier est représenté par les carnets de santé « pléthoriques ». Plusieurs situations sont en cause :

- parfois il s'agit d'un enfant atteint de maladie chronique et dans ces cas il incombe au médecin de ne consigner sur le CSE que les renseignements indispensables pour un nouveau prescripteur éventuel et il importe de ne pas confondre dossier médical et CSE ;
- plus souvent, il s'agit d'une longue suite de consultations aux motifs apparemment très bénins, et parfois, auprès de très nombreux médecins différents... nécessitant l'ajout de nombreuses feuilles supplémentaires au carnet de santé. Ce « nomadisme médical » demande à être interprété : hyperanxiété familiale ? Affection psychiatrique maternelle avérée ou ignorée ?

Trois exemples de situations de bon usage illustrent l'intérêt du CSE :

- **aux urgences pédiatriques hospitalières**, le carnet de santé est très utile, le médecin qui accueille l'enfant le voit souvent pour la première fois et en feuilletant le CSE, il a sous les yeux en quelques minutes une moisson de renseignements qui lui permet de mener l'interrogatoire avec un impact beaucoup plus fort grâce à un dialogue très interactif appelant les parents à commenter les écrits que le médecin lit à haute voix devant eux. Les parents en ont compris l'importance, comme le montre une enquête effectuée aux urgences pédiatriques de l'hôpital Bicêtre rapportant que

plus de 80 % des parents consultant pour des motifs médicaux viennent munis du CSE ;

- **lors des examens médicaux en milieu scolaire**, les praticiens sont également amenés à voir les enfants pour la première fois. Leur travail n'a de sens que s'ils peuvent s'appuyer sur les données antérieures du suivi, correctement et régulièrement inscrites dans le CSE. Sans doute trop de praticiens considèrent-ils leur travail comme inscrit dans une relation exclusive entre l'enfant, sa famille et eux-mêmes et ne se sentent-ils pas partie prenante d'un travail commun incluant les médecins intervenant à titres divers dans les différents milieux de vie de l'enfant et avec lesquels le partage des informations médicales serait bénéfique ;
- **certaines maladies chroniques** peuvent justifier la nécessité d'un document spécifique de prise en charge de l'affection : le diabète, l'hémophilie en sont deux exemples particulièrement démonstratifs. La tenue de ces carnets ou agendas ne dispense pas le médecin de l'obligation de tenir à jour le CSE, tout spécialement pour le suivi du développement statur pondéral et psychomoteur, des vaccinations. Dans le rôle de lien avec les autres médecins appelés à soigner l'enfant, on peut imaginer deux attitudes extrêmes : ne rien dire du tout « pour ne pas nuire », ou à l'inverse considérer que l'information la plus précise possible est utile à tous les médecins susceptibles d'intervenir. Les deux attitudes nous paraissent également préjudiciables. Certaines informations sont précieuses, notamment dans le cadre d'une consultation d'urgence. Ainsi, tout médecin susceptible d'intervenir en urgence chez un enfant drépanocytaire doit-il pouvoir connaître le taux moyen d'hémoglobine de l'enfant et le volume habituel de la rate... avant d'avoir accès au dossier ou au compte-rendu de la dernière hospitalisation. Dans un autre domaine, il est anormal que certains enfants posant des problèmes de retard grave du développement n'aient aucune indication sur leur carnet de santé concernant par exemple l'âge d'acquisition de la station assise ou de la marche. Leur a-t-on vraiment rendu service avec ces omissions ?

## ■ Conclusion

Le carnet de santé n'a pas pour objectif de remplacer l'observation médicale personnelle du praticien mais il représente un outil de travail irremplaçable pour exercer correctement le suivi médical d'un enfant dans un esprit de « médecine globale » et dans le souci de partager les informations médicales avec les autres praticiens travaillant en médecine libérale, en PMI ou dans les structures hospitalières. Il est enfin préconisé que le « bon usage » du CSE fasse l'objet d'un enseignement pratique aux étudiants en médecine, ce qui est aujourd'hui rarement le cas dans nos facultés.

**Tableau 7.1.** Carnet de route de surveillance de l'enfant normal – visites recommandées et obligatoires (j8, 9<sup>e</sup> mois, 2 ans) – objectifs de surveillance.

Items/Âge	< J8	1 mois	3 mois	6 mois	9 mois	1 an
Poids/Taille	+	+	+	+	+	+
Périmètre crânien	+	+	+	+	+	+
Développement psychomoteur	+	+	+	+	+	+
Langage						
Organes sensoriels						
Audition	+	+	+	+	+	+
Vue	+	+	+	+	+	+
Dents					+	+
PA	+	+	+	+	+	+
Hanches	+	+	+	+	+	+
Appareil locomoteur						
Pieds	+	+	+	+	+	+
Rachis	+					
Organes génitaux externes						
Items/Âge	18 mois	2 ans	4 ans	5-6 ans	6-12 ans (1 visite/an)	12-15 ans
Poids/Taille	+	+	+	+	+	+
Périmètre crânien	+	+				
Développement psychomoteur	+	+	+	Adaptation scolaire		
Dépistage des troubles affectifs	+	+				
Langage		+	+	+	+	+
Organes sensoriels						
Audition	+	+	+	+	+	+
Vue	+	+	+	+	+	+
Dents	+	+	+	+	+	+
PA	+	+	+	+	+	+
Hanches						
Appareil locomoteur						
Pieds	+	+	+	+	+	+
Rachis					++	+++
Organes génitaux externes		Intervention Ectopie				Puberté

### 1. Droits de l'enfant (extrait)

À partir des 54 articles de la convention sur les droits de l'enfant ont été extraits dix principes.

Quatre d'entre eux nous semblent devoir illustrer et conclure ce chapitre sur « l'enfant normal ».

#### Le droit à la vie (article 1)

L'enfant a le droit à un niveau de vie compatible avec son développement. Ses parents ont la responsabilité de le lui garantir.

14 000 000 d'enfants meurent chaque année en bas âge.  
250 000 enfants meurent chaque semaine de malnutrition.  
7 000 enfants meurent chaque jour de déshydratation aiguë par diarrhée.  
En Inde, 650 000 enfants sont morts de la rougeole en 1984.

L'État a l'obligation de les aider en cas de difficultés à assumer cette tâche.

#### Le droit à la santé

Garantir ce droit c'est prendre les mesures nécessaires :

- pour que les enfants reçoivent les soins médicaux dont ils ont besoin ;
- pour qu'ils vivent dans un environnement sain et salubre ;
- pour que diminue la mortalité infantile ;
- pour que soit dépistée, traitée et facilitée l'insertion sociale des enfants handicapés.

#### Le droit à l'éducation (article 3)

C'est :

- contribuer à éliminer l'ignorance et l'analphabétisme ;
- rendre l'enseignement primaire obligatoire gratuit ;

900 000 000 d'adultes sont analphabètes dans le monde. Le taux de scolarisation est une assez bonne mesure du degré de développement d'un pays.

- favoriser l'épanouissement des enfants, leur faciliter l'accès tout en respectant leur personnalité, les préparer à leur vie d'adulte dans le respect des droits de l'homme.

Il faut ajouter au verbe « travailler » le verbe « jouer ». L'enfant a droit aux loisirs, aux jeux, et à toute activité culturelle et artistique.

#### Le droit à la protection contre la maltraitance et l'exploitation sexuelle (article 6)

Il faut donner obligation à l'État de :

- mettre les enfants à l'abri des violences, des sévices et des mauvais traitements de toute nature ;
- protéger les enfants des abus sexuels ;
- empêcher la prostitution, l'enlèvement, la vente et la traite d'enfants.

#### Le droit à la protection contre l'exploitation dans le travail

L'enfant doit être protégé contre tout travail qui :

- altère sa santé par son caractère exténuant et dangereux ;
- gêne son éducation en le privant d'une scolarité et d'une formation régulière ;
- nuit à son développement.

200 000 000 d'enfants sont obligés de travailler pour vivre (Bureau international du travail : BIT).  
- En Asie, 11 % de la main-d'œuvre est infantile.  
- En Afrique et en Amérique latine, 15 à 25 % des moins de 15 ans travaillent.

Quatre objectifs prioritaires pour l'enfant « normal » dans le monde : nutrition, vaccinations, éducation, protection contre les risques de l'environnement.

Les moins de 15 ans constituent environ un tiers de l'humanité.

# 3

# PATHOLOGIE PÉDIATRIQUE

Repères préliminaires, 159

**Chapitre 8** Mortalité et morbidité en France et dans le monde, 161

**Chapitre 9** Chirurgie viscérale, 167

**Chapitre 10** Pathologie orthopédique, 175

**Chapitre 11** Cardiologie, 207

**Chapitre 12** Dermatologie, 223

**Chapitre 13** Endocrinologie et diabète, 265

**Chapitre 14** Gastro-entérologie, 309

**Chapitre 15** Hépatologie, 359

**Chapitre 16** Hématologie, 373

**Chapitre 17** Cancers et leucémies de l'enfant et de l'adolescent, 391

**Chapitre 18** Pathologies infectieuses pédiatriques, 401

**Chapitre 19** Métabolisme – Troubles nutritionnels, 533

**Chapitre 20** Néphrologie, 549

**Chapitre 21** Neurologie, 579

**Chapitre 22** Ophtalmologie, 615

**Chapitre 23** Pathologie ORL, 623

**Chapitre 24** Psychopathologie, 647

**Chapitre 25** Pathologie respiratoire, 669

<b>Chapitre 26</b>	<b>Allergologie pédiatrique, 701</b>
<b>Chapitre 27</b>	<b>Rhumatologie et maladies systémiques, 709</b>
<b>Chapitre 28</b>	<b>À propos de quelques symptômes, 719</b>
<b>Chapitre 29</b>	<b>Urgences pédiatriques, 733</b>
<b>Chapitre 30</b>	<b>Imagerie clinique en pédiatrie, 775</b>
<b>Chapitre 31</b>	<b>Pharmacologie et thérapeutique, 805</b>
<b>Chapitre 32</b>	<b>En guise de conclusion, 815</b>

# Repères préliminaires

Coordonné par A. Bourrillon

*Comment cela se fait que les hommes ne comprennent pas les enfants ? (F. Dolto).*

## Le médecin et les mots

« La plus atroce offense que l'on puisse faire à un homme, c'est de nier qu'il souffre. » (Cesare Pavese)

Reconnaître l'angoisse, reconnaître la souffrance, reconnaître certains silences, s'impose à tout médecin de l'enfant.

Mais sommes-nous toujours lucides, à propos de l'usage des mots utilisés face à l'enfant ?

- Il y a les mots maladroits, apparemment innocents et parfois souriants : « quelle grosse tête ! » « quel souffle cardiaque ! » « il est moche ».

- Il y a les mots de « défense » ; ceux qui refoulent l'intolérable vérité - l'échec - la mort - prononcés dans une neutralité froide, sans reconnaissance apparente ni accompagnement.

- Il y a les mots « mégalomaniaques », confortés par la maîtrise des acquis scientifiques... ; ceux qui dérivent parfois vers quelques querelles médiatiques plus ou moins recherchées où le conflit des pouvoirs l'emporte sur le regard et l'écoute.

- Il y a enfin, parmi les derniers nés d'entre eux, les mots « vérité », mais quelle vérité ? La vérité de l'espoir ou la vérité du silence ? La vérité qui protège ou celle qui condamne ? Vérités sérologiques ? Vérités pronostiques ? Vérités contraintes par l'évolution des données scientifiques et les craintes plus récentes du regard de la justice ?

Cruelle serait l'agression des mots orphelins d'une réflexion quotidienne et partagée où notre spécificité médicale n'aurait pas admis ses contraintes entre la précision scientifique et l'adaptation humaine...

## Prendre l'enfant par la main...

### Des questions incontournables des enfants\*

« Pour se marier, faut-il nécessairement s'aimer ? »

« Pourquoi l'amour est-il si dur à être dit ? »

« Si le préservatif se casse et les enfants arrivent à naître, qu'est-ce qu'on fait des enfants ? »

« Comment peut-on aimer un enfant qui pleure toujours après la naissance ? »

« Pourquoi l'on souffre ? »

« Pourquoi l'on meurt ? »

### ... Et des réponses évasives des adultes\*

Qu'est-ce que l'adulte croit que l'enfant sait ?

Qu'est-ce que l'enfant ne sait pas de ce que l'adulte croit ? Aux questions les plus fondamentales de l'enfant, ce qui est le plus terrible, est de ne rien dire.

Et cela, l'enfant le sait ; l'enfant le sent. Il nous attend au tournant en quelque sorte... Sans espoir particulier de réponse, mais pour s'assurer de notre solidité, de notre tranquillité. S'assurer et se rassurer.

« Reconnaître que l'on ne sait pas, réfléchir avec l'enfant et l'aider à nous aimer quand même... » (B. Gotse).

« Mais c'est dur d'être adulte... et encore plus face à l'enfant qui nous regarde. »

\* Les questions incontournables des enfants et les réponses évasives des adultes. M. Soulé et coll., ESF éditeurs, Paris, 1994.

Hidden page



## Chapitre 8

# Mortalité et morbidité en France et dans le monde

Coordonné par O. Kremp et M. Roussey

### Plan du chapitre

Mortalité .....	161
Morbidité en France .....	163
Santé des enfants dans le monde .....	165

Les taux de mortalité et de morbidité constituent d'excellents indicateurs de l'état de santé d'une population. Il est relativement aisé d'obtenir les statistiques de mortalité, notamment en France avec les données des certificats de décès analysés par le CepiDC (Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès) de l'INSERM selon les règles de la classification internationale des maladies. Les statistiques de morbidité sont plus imprécises, les sources étant fragmentaires et dispersées : INSEE, Assurance maladie, Ministère de la santé, Irdes, INPES.

### ■ Mortalité

La mortalité des enfants se concentre principalement sur la première année de vie. Il s'agit de la **mortalité infantile**, qui constitue un bon indice du niveau de santé d'un pays. Son taux est calculé par le nombre de morts au cours de la première année de vie rapporté à 1 000 enfants nés vivants. Très élevé dans les pays sous-équipés (150-300 pour mille), il s'est fortement abaissé dans les pays occidentaux (moins de 5 pour mille).

L'évolution du taux de mortalité infantile est connue en France depuis longtemps grâce aux statistiques tirées des registres paroissiaux et surtout depuis 1 800 des registres d'État civil et exploitées par l'INSEE. Les données sur les décès et leurs causes sont publiées annuellement par l'INSERM.

La **mortalité infantile** en France est depuis plusieurs années proche de 4 pour 1 000. La moitié des décès a lieu pendant la première semaine de vie ; il existe une surmortalité masculine de 30 %. En dehors des décès liés aux problèmes périnataux et aux malformations, la mort subite du nourrisson représente près de 10 % des causes.

Lorsque le taux de la mortalité infantile est bas, il est intéressant d'en étudier les composantes. La mortalité infantile se différencie en effet :

- en mortalité néonatale de 0 à 27 jours ;
- et mortalité post-néonatale de 28 à 365 jours.

Cette distinction repose sur les causes différentes de ces deux types de mortalité.

### ■ Mortalité post-néonatale

La mortalité post-néonatale est due principalement aux maladies infectieuses et à la malnutrition, elles-mêmes liées à la

pauvreté et à l'ignorance. Ces causes, dites « exogènes », restent majoritaires dans les pays sous-équipés mais, bien connues, elles peuvent être efficacement combattues par une meilleure hygiène de vie, l'éducation sanitaire, les vaccinations, les antibiotiques, les lois sociales. L'importante baisse de la mortalité infantile dans la première moitié du XX<sup>e</sup> siècle est due avant tout à la baisse de la mortalité post-néonatale et, dans les pays industrialisés, c'est la mort subite du nourrisson qui représente maintenant la première cause de cette mortalité. Mais même dans cette étiologie, les progrès ont été importants depuis 15 ans avec un nombre passant en France de 1 405 en 1989 à 259 en 2003.

### ■ Mortalité néonatale

La mortalité néonatale, au contraire, relève surtout de causes dites « endogènes », dont les principales sont la prématurité, les malformations, le mauvais déroulement de l'accouchement. Cette mortalité concerne les décès des enfants nés vivants et morts entre 0 et 27 jours révolus. Elle est elle-même subdivisée en mortalité néonatale précoce entre 0 et 6 jours révolus et mortalité néonatale tardive entre 7 et 27 jours révolus. La grande majorité des morts se produit pendant les premiers jours de la vie, bien que les progrès réalisés en néonatalogie maintiennent en survie un certain nombre d'enfants, cette survie pouvant même se prolonger plusieurs mois.

• **Les causes de la mortalité néonatale précoce** étant souvent les mêmes que celles entraînant la mort *in utero* au cours du dernier trimestre de la grossesse (**mortalité fœtale tardive ou mortinatalité**), il est commode de regrouper les deux et d'étudier la **mortalité périnatale** en les rapportant au nombre de naissances totales. Ceci évite les erreurs d'appréciation sur la vitalité de l'enfant à la naissance (faux mort-nés) et se justifie par le fait que les causes de mort sont souvent les mêmes.

On entend par né vivant tout enfant qui respire ou manifeste tout autre signe de vie à la naissance, et ceci indépendamment de sa durée de gestation. On entend par mort-né tout enfant n'ayant manifesté aucun signe de vie à la naissance. L'Organisation mondiale de la santé (OMS) recommande de prendre en compte tous les fœtus ou enfants pesant au moins 500 grammes à la naissance et/ou mesurant au moins 25 cm et/ou d'âge gestationnel  $\geq 22$  semaines d'aménorrhée.

Un certificat de décès spécifique à la période néonatale a été mis en place depuis 1998 ; il comporte des items sur l'état de l'enfant à la naissance, les caractéristiques de l'accouchement et des données démographiques sur les parents. Il permet de préciser les causes fœtales (ou néonatales) et obstétricales (ou maternelles) déterminantes du décès.

**Tableau 8.I.** Schéma des différentes périodes de la grossesse et de la première année.

GROSSESSE			NAISSANCE		1 <sup>re</sup> ANNÉE		1 AN	
1 <sup>er</sup> trimestre Embryon	2 <sup>e</sup> trimestre Fœtus	3 <sup>e</sup> trimestre Fœtus	0	6 j	7 j	27 j	28 j	365 j
Avortement		Mortalité fœtale tardive	Mortalité néonatale				Mortalité post-néonatale	
			précoce		tardive			
			Mortalité périnatale					
			Mortalité infantile					
			Mortalité fœto-infantile					

La mortalité périnatale était en 1970 de 23,4 ‰, mais grâce aux mesures prises par le gouvernement, en particulier le Programme finalisé périnatalité, cette mortalité est tombée à 12,9 ‰ en 1980, en dessous de 7 ‰ en 1998; ensuite le taux a stagné, notamment en raison de la mortalité néonatale qui ne baissait plus. Cela a conduit à de nouvelles mesures gouvernementales en faveur de la périnatalité. Le taux est remonté de manière technique depuis 2002 où la France a complètement appliqué les recommandations de l'OMS.

## ■ Mortalité de l'enfant

• La mortalité chez les enfants de 1 à 4 ans est de 0,3 ‰ et continue à diminuer lentement (d'après, CepiDC, 2004). Cette mortalité est due essentiellement aux accidents (30%). Ce sont maintenant les tumeurs malignes et leucémies (18%) qui arrivent au deuxième plan, avant les anomalies congénitales et anomalies chromosomiques (11,5%). La mortalité par infections pulmonaires et générales a considérablement régressé, bien que ces maladies soient encore fréquentes.

**Tableau 8.II.** Évolution des composantes de la mortalité infantile en France métropolitaine (taux pour 1 000 naissances).

Année	Taux de mortalité						Taux de mortalité = enfants sans vie (mort-nés)
	Néonatale précoce = enfants décédés à moins de 7 jours	Néonatale = enfants décédés à moins de 28 jours	Post-néonatale = enfants décédés à plus de 28 jours et moins d'un an	Infantile = enfants décédés à moins d'1 an	Périnatale = enfants décédés à moins de 7 jours ou sans vie (mort-nés)	Fœto-infantile = enfants décédés à moins d'un an ou sans vie (mort-nés)	
	Pour 1 000 enfants nés vivants			Pour 1 000 enfants nés vivants ou sans vie			
1900				150,0			
1920				100,0			
1950		25,4	26,6	52,2			
1960	14,4	17,6	9,0	25,6	31,3		16,9
1970	10,2	12,6	5,5	18,2	23,4		13,3
1980	4,4	5,8	4,3	10,0	12,9	18,5	8,6
1990	2,5	3,6	3,8	7,3	8,3	13,2	5,9
1995	2,2	2,9	2,0	4,9	7,4	10,1	5,3
2000	2	2,8	1,6	4,4	6,6	9,0	4,6
2001	2,1	2,9	1,6	4,5	6,9	9,3	4,8
2002	1,8	2,7	1,4	4,1	*10,0	12,2	*8,2
2003	1,8	2,6	1,4	4,0	10,7	12,9	8,9
2004(p)	1,8	2,6	1,3	3,9	10,9	13,0	9,1
2005(p)				3,6			

Champ : France métropolitaine. (p) Résultats prévus. \* Augmentation « technique » (voir texte).

• **La mortalité chez les enfants de 5 à 14 ans** est la plus faible de toutes les classes d'âge avec des variations faibles dans le temps; elle est de 0,1 ‰. Ce sont les accidents qui constituent le tiers des décès; la deuxième cause est représentée par les tumeurs et les leucémies (25 %).

• **La mortalité chez les jeunes de 15 à 24 ans** s'élève de nouveau, atteignant 0,7 ‰ pour les garçons et 0,25 ‰ pour les filles; les morts violentes représentent 65 % de la mortalité avec 36 % d'accidents de transport et 16 % de suicides; les tumeurs ne représentent plus que 10 % des décès.

Malgré une amélioration certaine, la France reste mal placée dans les pays européens, en particulier en raison des accidents domestiques et de la circulation.

## ■ Morbidité en France

On sait que la fréquence d'une maladie se juge par son incidence (nombre de nouveaux cas pendant une période donnée) et sa prévalence (nombre de cas existant à une date ou pendant une période donnée). Il est assez difficile de connaître avec précision la morbidité d'un pays car les renseignements fournis par les hôpitaux, les consultations, les médecins privés traduisent des activités particulières qui ne peuvent être rapportées à l'ensemble de la population. Pour les enfants les plus jeunes, l'exploitation des trois certificats de santé obligatoires (8<sup>e</sup> jour, 9<sup>e</sup> et 24<sup>e</sup> mois), et pour les enfants de 3 et 6 ans, les visites médicales à l'école apportent de nombreuses données de morbidité. Pour les grands enfants et les adolescents qui sont peu consommateurs de soins, des enquêtes sont réalisées en milieu scolaire par les médecins de l'Éducation nationale. Les enquêtes « Baromètre santé jeunes », réalisées par l'Institut national de promotion et d'éducation pour la santé (INPES) donnent des indications sur les comportements qui détermineront l'état de santé à l'âge adulte : habitudes alimentaires, consommation d'alcool, de tabac, de drogues illicites, comportements de protection lors des relations sexuelles, violence, activités sportives...

L'analyse des données d'hospitalisation à partir des données du PMSI (Programme de médicalisation du système d'information : codage des résumés de sortie d'hospitalisation), permet de connaître les principales causes d'hospitalisation en fonction de l'âge.

L'exploitation des données de la Sécurité sociale permet de connaître les causes d'admissions en Affection de longue durée (ALD).

Depuis une dizaine d'années, les rapports successifs « La Santé en France », établis par le Haut comité de santé publique ont permis d'éclairer plus précisément la morbidité de certaines catégories.

## ■ À la naissance

La prématurité (naissance avant 37 semaines d'âge gestationnel) demeure une grande cause d'handicaps chez l'enfant; son taux est passé de 8,2 % en 1972 à 4,8 % en 1989, mais il réaugmente depuis : 5,4 % en 1995 et 7,2 % en 2003 dont 1,1 % de moins de 33 semaines; néanmoins, grâce aux progrès de la néonatalogie, la survie des prématurissimes (moins de 30 semaines d'âge gestationnel) s'est considérablement améliorée sans que cela entraîne une augmentation du

nombre d'enfants gravement handicapés. L'enquête Epipage (étude épidémiologique sur les petits âges gestationnels) a été lancée en 1997 et est destinée à suivre de 0 à 5 ans les grands prématurés de 22 à 32 semaines d'âge gestationnel ou un poids de naissance inférieur à 1 500 g. L'augmentation des grossesses multiples (2,5 % en 1995, 3,1 % en 2003), due essentiellement à l'évolution des traitements de la stérilité, explique en partie l'augmentation du taux des grands prématurés. De plus, les progrès obstétrico-pédiatriques conduisent à prendre en charge à la naissance des enfants de plus en plus prématurés, voire à provoquer des naissances prématurées s'il y a un risque pour la mère ou pour l'enfant de laisser la grossesse se poursuivre. 54,2 % des enfants nés avant 35 semaines et 59,6 % des enfants de moins de 2 000 grammes sont nés après décision d'arrêter la grossesse par une césarienne ou un déclenchement du travail.

Les naissances hors mariage, même si elles sont fréquentes (46 % en 2005), restent un facteur de risque en particulier pour les femmes seules avec leurs enfants, qui sont souvent en difficultés sociales.

D'autres indicateurs de morbidité sont utilisés en périnatalogie :

- le taux de césariennes (19,6 % en 2003);
- le poids de naissance (8 % pour les moins de 2 500 g en 2003);
- le taux de transfert des nouveau-nés (7,9 % en 2003);
- le taux de malformations, estimé à près de 3 % des naissances avec des gravités variables.

L'allaitement au sein a augmenté de manière importante au cours des 10 dernières années : la proportion d'enfants nourris entièrement au sein est passée de 40,5 % en 1995 à 45,0 % en 1998 et 56,5 % en 2003.

## ■ Pour l'enfant de 0 à 14 ans

Les maladies nutritionnelles, de carence, ont pratiquement disparu, même le rachitisme. Elles sont maintenant d'un type opposé : l'obésité par surcharge calorique qui ne cesse d'augmenter (5 % en 1980, 16 % actuellement dont 25 % chez les enfants défavorisés). Afin de combattre l'obésité, un premier Plan national nutrition santé (PNNS) a été lancé en 2001. Il avait des objectifs nutritionnels (augmentation de la consommation de fruits, de légumes, de calcium, de glucides, diminution des apports en graisse et en alcool), et encourageait à une augmentation de l'activité physique, pour interrompre l'augmentation de la prévalence de l'obésité chez les enfants (IMC > 25 kg/m<sup>2</sup>). Le deuxième plan a été lancé pour 2006-2010 et détaille des actions plus ciblées de prévention, notamment pour les enfants et les adolescents, à travers une prise en charge en réseau (parents, écoles, éducateurs, associations sportives).

Les maladies infectieuses bactériennes sont bien maîtrisées par les progrès de l'hygiène, l'élévation du niveau de vie, les vaccinations, les antibiotiques. Il reste essentiellement les maladies virales, encore que nous puissions vacciner contre beaucoup d'entre elles (rougeole, oreillons, rubéole, hépatites B et A, varicelle, Rotavirus).

L'accent doit être mis sur d'autres troubles, essentiellement sur le **dépistage des infirmités et inadaptations** et, naturellement, leur correction dans la mesure du possible.

Les définitions doivent être claires : une lésion organique peut donner une infirmité et cette infirmité entraîner un handicap,

c'est-à-dire une mauvaise insertion familiale, scolaire et sociale.

Il faut différencier :

- les **infirmités motrices** : l'infirmite moteur cérébral a théoriquement une intelligence normale ou subnormale ; en fait une paralysie importante entrave généralement le développement mental et on parle alors d'IMOC ;
- les **infirmités sensorielles** (auditives et visuelles) qui gênent la relation de l'enfant et de son entourage ;
- les **déficiences mentales** ;
- et enfin, les **inadaptations** : sous ce vocable, on regroupe les différents troubles du comportement liés le plus souvent aux problèmes sociaux et familiaux.

Il faut savoir que, bien souvent, plusieurs infirmités peuvent être associées et s'accompagner d'une inadaptation sociale.

Les données épidémiologiques sur ces troubles sont difficiles à interpréter étant donné la diversité des méthodes employées, la variabilité des critères retenus, les différences entre les groupes étudiés. L'INSERM et la Haute autorité de santé (HAS) ont édité plusieurs expertises collectives et des recommandations pour le dépistage, le diagnostic et la prise en charge des troubles du développement de l'enfant (disponibles sur leur site Internet respectif). L'accent est en effet mis sur un dépistage intensifié et précoce des troubles sensoriels et des troubles du comportement (autisme, hyperactivité...) pour améliorer la prise en charge.

Par exemple :

- 1 pour 1 000 à 1 pour 2 000 des enfants sont sourds profonds ;
- 5 % sont hypoacousiques et risquent, de ce fait, de présenter des troubles du langage ;
- 10 à 15 % ont des anomalies de la vision ;
- 3 à 4 % ont un strabisme ;
- 0,15 % présente une infirmité motrice cérébrale.

Ceci donne les dimensions d'une activité pédiatrique nouvelle à la fois curative et préventive.

En pratique quotidienne, la plupart des pathologies sont bénignes avec 0,9 affection déclarée en moyenne par enfant : 22 % des enfants ont des maladies de l'appareil respiratoire, 20 % des pathologies dentaires et 17 % des problèmes ophtalmologiques. Les enfants ont en moyenne 6,4 consultations de ville par an dont 40 % pour des pathologies respiratoires, 10 % pour les examens systématiques et 6 % pour les vaccinations. Les pathologies des enfants de moins de 2 ans sont dominées par les affections des voies respiratoires supérieures (en grande majorité des rhinopharyngites) qui concernent 8,1 % des enfants un jour donné, et l'eczéma qui touche 6,6 % d'entre eux. L'asthme touche 6 % des enfants, les allergies et rhinites allergiques respectivement 3,7 % et 2,4 %.

La période de 0 à 1 an est celle où les enfants sont le plus hospitalisés pour des affections périnatales (30 %) et des affections respiratoires (15 % dont les bronchites et les bronchiolites aiguës). De 1 à 14 ans, les enfants sont hospitalisés pour des affections respiratoires aiguës et chroniques (20 %), des accidents (traumatismes, intoxications 10 %), des pathologies digestives (vomissements, diarrhées 10 %).

Les difficultés scolaires, les retards dans la scolarisation constituent une cause importante de consultation. Ces difficultés peuvent être dues à une infirmité, mais relèvent beaucoup plus souvent d'une inadaptation familiale et sociale.

## ■ Pour l'adolescent

La croissance s'est accélérée au cours des derniers siècles et se termine à 17 ou 18 ans. La longueur de la période de l'adolescence s'est ainsi accrue avec, d'un côté l'apparition plus précoce de la puberté et de la maturité (trois ans d'avance en un siècle) et, de l'autre, l'allongement des études entraînant un retard de l'insertion dans la vie productive.

La majorité des adolescents va bien. L'adolescence n'est pas une maladie, et c'est la période de la vie où on est le moins malade. Mais beaucoup de jeunes ressentent un mal-être, qui les amène à consulter pour les motifs les plus variés. Les motifs de consultation sont alors souvent d'apparence banale, il convient que les professionnels soient conscients de l'importance du « décodage », du repérage à travers une rencontre de difficultés associées ou sous-jacentes. Avec l'adolescence apparaissent certaines particularités :

- fréquence des intrications somatique-psychique, des pathologies dites « fonctionnelles », encore appelées « symptômes flous », douleurs variées, états de fatigue, malaises...
- fréquence croissante des troubles du comportement, témoins d'une souffrance psychique ;
- fréquence des tentatives de suicide, dépressions, troubles des conduites alimentaires, problèmes liés à la sexualité, usages de toxiques, violences subies, crises médico-sociales complexes ;
- augmentation du nombre d'adolescents atteints de maladies chroniques.

Malgré un accès plus facile à la contraception qui se traduit par une diminution du nombre de naissances chez les adolescentes, le taux d'avortements reste stable.

## ■ Phénomènes sociaux

Des phénomènes sociaux peuvent interférer à tous les âges :

- l'alcoolisme pendant la grossesse est vraisemblablement une des premières causes de retard mental dans certaines régions ;
- l'importance de la prévalence du saturnisme est reconnue depuis une quinzaine d'années et le saturnisme infantile est à déclaration obligatoire depuis 1998. Les principaux facteurs de risque sont l'habitat ancien et la précarité.

On voit émerger une nouvelle morbidité, liée à la vulnérabilité :

- certains enfants sont en situation de risques de maltraitance active ou par manque d'éducation : en 2005, 97 000 enfants sont en situation de danger dont 20 000 sont maltraités selon les données annuelles de l'Observatoire décentralisé de l'action sociale (ODAS). Une fois sur deux, le principal facteur de risque est la carence éducative des parents ;
- certains, plus ou moins abandonnés, doivent être entretenus complètement ou partiellement par la collectivité. En 2003, 120 000 enfants sont confiés à l'Aide sociale à l'enfance, dont 22 000 sont placés en dehors de leur famille par mesure judiciaire ;
- d'autres sont en situation de grande précarité. Le taux de pauvreté des enfants en France en 2005 est de 27,7 %. Après transferts sociaux (prestations familiales, allocations logement, parent isolé, RMI) il n'est plus que de 7,5 %.

Ce panorama de la pathologie de l'enfant, à la fois médicale et sociale, permet d'insister sur la prévention et la pédiatrie

**préventive.** La surveillance de la croissance somatique et du développement psychomoteur, intellectuel et mental est bien développée en France. Elle fait l'objet de 20 examens obligatoires et gratuits au cours des six premières années.

Il est donc nécessaire que les étudiants en médecine connaissent parfaitement les étapes de ce développement, soient familiarisés avec les méthodes simples d'examen, connaissent les facteurs jouant sur ce développement : alimentaires, sociaux, affectifs, etc.

Dans cette optique de prévention, signalons le dépistage de plusieurs maladies héréditaires et/ou congénitales telles que l'hyperphénylalaninémie, l'hypothyroïdie, l'hyperplasie congénitale des surrénales, la mucoviscidose chez tous les nouveau-nés en France et de la drépanocytose pour les populations à risque, de même que le développement des méthodes de dépistage prénatal pendant la grossesse. Ces maladies font partie des maladies rares car elles ont une prévalence inférieure à 1 pour 2 000. On dénombre près de 7 000 maladies rares qui touchent environ 3 millions de Français.

Au total, on retiendra pour la morbidité entraînant un recours aux soins qu'avant 5 ans, cinq pathologies dominent : les maladies respiratoires (4 sur 10), puis les maladies de la peau, les infections, les pathologies ORL et de l'appareil digestif. La fièvre est le symptôme le plus fréquent chez l'enfant, conduisant à des consultations pour des urgences ressenties, particulièrement nombreuses chez le jeune enfant. Après 5 ans, près de la moitié des recours sont motivés par un problème respiratoire ou dentaire, les infections et les accidents venant ensuite.

La santé de l'enfant concerne un vaste domaine où à côté du médecin interviennent d'autres personnels et les familles. Les soins aux enfants représentent 20 à 40 % de l'activité du médecin généraliste.

## ■ Santé des enfants dans le monde

Sur une population mondiale de 6 milliards et demi, 29 % sont âgés de moins de 15 ans.

### ■ Santé des enfants de moins de 5 ans

Les progrès spectaculaires observés dans la réduction de la mortalité chez les moins de cinq ans au cours des dernières décennies devraient se poursuivre selon les projections de l'OMS. En 1997, environ 10 millions d'enfants de ce groupe sont morts, contre 21 millions en 1955.

Le taux de mortalité infantile était de 148 en 1955, de 59 en 1995, de 51 en 2005 et devrait être de 29 en 2025 selon les projections. S'il est très faible en Finlande et au Japon (3 pour mille en 2005), il reste supérieur à 150 pour 1 000 dans plusieurs pays africains et certains pays asiatiques.

Le taux de mortalité des moins de 5 ans pour 1 000 naissances vivantes est un des indicateurs les plus importants de l'état de bien-être des enfants : 46 pays dans le monde ont un taux supérieur à 100 pour mille dont 39 pays africains, 24 autres pays ont un taux compris entre 50 et 100 pour 1 000. Il est de 6 pour 1 000 dans les pays industrialisés, 83 dans les pays en développement, 153 dans les pays les moins avancés.

On comptera encore 5 millions de décès chez les enfants de moins de 5 ans en 2025; 97 % d'entre eux se produiront dans les pays en développement et la plupart auront pour cause des maladies infectieuses, comme la pneumonie ou la diarrhée, associées à la malnutrition. La probabilité de mourir avant l'âge de 5 ans est 10 fois plus élevée en Afrique qu'en Europe.

Chaque année 24 millions de nourrissons naissent encore avec une insuffisance pondérale. Le risque de mort précoce est plus grand pour eux. Dans les pays sous-équipés, 32 % des moins de 5 ans en 2005 (soit 178 millions d'enfants) présentaient une insuffisance pondérale. Si celle-ci est sévère, le taux de mortalité est cinq fois plus élevé que pour les enfants de poids normal. Environ 50 % des décès chez les moins de 5 ans sont associés à la malnutrition. 5,6 millions d'enfants meurent annuellement de malnutrition.

On pourrait éviter chaque année au moins deux millions de morts chez les enfants de moins de 5 ans à l'aide des vaccins existants. La plupart des autres décès sont évitables par d'autres moyens. À noter que le VIH/sida est la cause de 6,8 % des décès des enfants de moins de 5 ans en Afrique et de 0,2 % dans la région européenne de l'OMS (50 pays).

## ■ Santé des enfants d'âge scolaire et des adolescents

La propagation continue du VIH/sida fera courir aux enfants l'un des plus grands risques du XXI<sup>e</sup> siècle. En 2005, on estime que 2 300 000 enfants de moins de 15 ans sont porteurs du VIH et que 15 200 000 sont orphelins à cause du sida. Cette maladie pourrait remettre en question certains des principaux progrès observés en santé infantile au cours des 50 dernières années.

Pour beaucoup, le passage de l'enfance à l'âge adulte sera marqué dans les prochaines années par des « étapes » qui leur feront courir un danger mortel : violence, délinquance, drogue, alcool, accidents de la circulation, risques liés à la vie sexuelle (VIH et autres maladies sexuellement transmissibles). Ceux qui grandiront dans les zones urbaines démunies seront probablement les plus exposés.

Le nombre des jeunes femmes âgées de 15 à 19 ans passera de 251 millions en 1995 à 307 millions en 2025. En 1995, ce groupe de femmes a donné naissance à 17 millions d'enfants. À cause de la croissance démographique, ce chiffre ne devrait pas beaucoup diminuer : on s'attend à ce qu'il soit de 16 millions en 2025. La grossesse et l'accouchement chez les adolescentes exposent aussi bien les mères que les enfants à des risques plus élevés.

Enfin dans de nombreux pays, les enfants sont partie prenante et/ou victimes des guerres. L'UNICEF estime que dans les dix dernières années 20 millions d'enfants ont dû quitter leurs maisons en raison des conflits, et vivent comme réfugiés dans les pays voisins. Pendant la même période, 2 millions sont morts de ces conflits, 6 millions ont été gravement blessés ou handicapés de manière irréversible, 1 million ont été séparés de leur famille ou sont devenus orphelins. De 8 000 à 10 000 enfants sont tués ou blessés en sautant sur des mines chaque année. On estime aussi que 300 000 enfants soldats (filles et garçons de moins de 18 ans) sont impliqués dans plus de 30 conflits.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

- ALLONIER C., GUILLAUME S., SERMET C., De quoi souffre-t-on ? État des lieux des maladies déclarées en France. Enquête décennale santé INSEE 2002-2003. Institut de recherche et documentation économie de la santé (IRDES), *Bulletin d'information en économie de la santé, Questions d'économie de la santé*, n° 123, juin 2007.
- BLONDEL B., SUPERMANT K., DU MAZAUBRUN C., BRÉART G., Enquête nationale périnatale, Situation en 2003 et évolution depuis 1998, Inserm U 149, février 2005.
- Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès (CépiDC).
- CHESNAIS J.-C., « Les morts violentes dans le monde », *Population et Sociétés*, n° 395, Ined, janvier 2006.
- Epipage. Inserm U149. <http://itr69.vjf.inserm.fr>
- FEUR I., LABEYRIE C., BOUCHER J., EID A., CABUT S., DIB S., CASTETBON K., FALUSSARD B., Indicateurs de santé chez les collégiens et lycéens du Val-de-Marne, France, en 2005 : excès pondéral, atteinte carieuse et risque de dépression, *BEH*, 2007, 4, 29-33.
- GUIGNON N., FONTENEAU L., « La santé des adolescents scolarisés en classe de troisième en 2003-2004 - Premiers Résultats », *Études et Résultats*, n° 573, Drees, mai 2007.
- HAMZAQUI N., WHITTEN P., « Causes de décès chez les jeunes âgés de 15 à 24 ans », *Statistiques en bref*, n° 11/2001, Eurostat, juin 2001.
- Haut comité de la santé publique. *La santé en France 2002. La documentation française*. Paris 2002
- Haute autorité de santé. [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)
- Institut de recherche et de documentation en économie de la santé (IRDES) [www.ecosante.fr](http://www.ecosante.fr)
- Institut national d'études démographiques [Ined] <http://www.ined.fr>
- Institut national de promotion et d'éducation pour la santé (INPES). [www.inpes.sante.fr](http://www.inpes.sante.fr)
- Institut national de la statistique et des études. *La France en faits et chiffres* : [http://www.insee.fr/fr/ffc/pop\\_age3d.htm](http://www.insee.fr/fr/ffc/pop_age3d.htm)
- LASSARRE S., « La mortalité routière en France peut encore reculer », *Population et Sociétés*, n° 434, Ined, mai 2007.
- Le saturnisme infantile : <http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/saturnisme>
- Les enfants et la guerre : [http://www.unicef.org/protection/index\\_armedconflict.html](http://www.unicef.org/protection/index_armedconflict.html)
- Les jeunes et le SIDA : [http://www.who.int/health-services-delivery/hiv\\_aids](http://www.who.int/health-services-delivery/hiv_aids)
- Ministère de la santé, de la jeunesse et des sports, site de la Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (Drees) <http://www.sante.gouv.fr/drees/statiss>
- <http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/perinat>
- NIEDERLAENDER É., « Les causes de décès dans l'Union Européenne », *Statistiques en bref*, n° 10/2006, Eurostat, juin 2006.
- PISON G. Tous les pays du monde 2005. *Population et sociétés*, n° 414, Ined, juillet-août 2005.
- Registre des malformations congénitales de Paris in Eurocat : [www.eurocat.ulster.ac.uk](http://www.eurocat.ulster.ac.uk)
- Situation périnatale en France en 2003. DREES. *Études et résultats*, n° 383, mars 2005. <http://www.sante.gouv.fr/>
- UNICEF. *La situation des enfants dans le monde 2007. Femmes et enfants, le double dividende de l'égalité des sexes*. Rapport décembre 2006. <http://www.unicef.org>
- World Health Organization. *World Health Statistics 2007*. 96 pages. [www.who.int](http://www.who.int)

Coordonné par Y. Aigrain

### Plan du chapitre

Appendicites aiguës de l'enfant .....	167
Invagination intestinale aiguë .....	168
Torsion du cordon spermatique .....	170
Anomalies de fermeture du canal péritonéo-vaginal .....	170

## ■ Appendicites aiguës de l'enfant

L'appendicite aiguë revêt dans un grand nombre de cas une allure tout à fait typique. Son diagnostic clinique est alors facile et ne nécessite pratiquement aucun examen complémentaire. Les variations de siège de l'appendice, certains terrains particuliers peuvent parfois rendre le diagnostic très difficile.

### ■ Physiopathologie

L'obstruction de la lumière appendiculaire favorise la pullulation microbienne endoluminale puis sa diffusion à la paroi appendiculaire. Chez l'homme, les causes les plus fréquentes de l'obstruction sont : l'hyperplasie lymphoïde, les stercolithes, des parasitoses [oxyures]. Ailleurs, c'est une infection virale de la muqueuse qui est la cause de l'appendicite.

### ■ Diagnostic

#### Forme typique du grand enfant (5-15 ans)

C'est l'âge le plus fréquent des appendicites. Le diagnostic est clinique : la douleur abdominale est caractéristique : sa topographie est initialement épigastrique ou péri-ombilicale et évolue secondairement vers la fosse iliaque droite ; elle est spontanée, de début rapidement progressif et surtout continue, bien que d'intensité variable. L'anorexie, les nausées sont quasi constantes, les vomissements présents dans 70 % des cas. La fièvre est soit absente, soit modérée. Le faciès de l'enfant est souvent évocateur dès le premier coup d'œil [pâle]. La palpation retrouve la douleur provoquée et la défense de la fosse iliaque droite. Le toucher rectal [TRI] est systématique : son intérêt n'est pas tant dans la recherche de la classique douleur à droite dont l'interprétation est bien difficile chez l'enfant, que dans celle d'une masse abdomino-pelvienne. La NFS n'a ici que peu ou pas d'intérêt. L'analyse d'urines [bandelette] permet d'éliminer une infection urinaire. Devant ce tableau typique l'indication opératoire est facile.

La douleur de l'appendicite :

- est épigastrique puis se situe dans la fosse iliaque droite ;
- est à début rapidement progressif ;
- a un caractère continu [+++].

#### Forme moins typique du grand enfant

Le tableau clinique peut être moins typique : certains signes cliniques peuvent aider au diagnostic : douleur de la fosse iliaque droite à la décompression de la fosse iliaque gauche ; douleur au-dessus de la crête iliaque.

Les examens radiologiques peuvent être utiles : clichés d'abdomen sans préparation souvent normaux, mais pouvant montrer un ou plusieurs petits niveaux hydroaériques dans la fosse iliaque droite, et rarement la présence d'un stercolithe. L'échographie abdominale de débrouillage est un mauvais examen. En revanche, certains travaux récents font apparaître d'authentiques possibilités de diagnostic échographique de l'appendicite aiguë, du moins dans les mains d'échographistes entraînés.

Dans les cas difficiles c'est surtout la répétition de l'examen clinique qui va permettre d'arriver au diagnostic.

#### Formes selon la topographie

Elles peuvent être :

- rétrocaecale : la douleur est située plus haut et plus postérieure. Il faut penser à examiner l'enfant en décubitus latéral gauche ;
- mésocœliaque : le tableau clinique est celui d'une occlusion fébrile ;
- pelvienne : la douleur abdominale, basse et médiane, s'associe à une pollakiurie et à des douleurs mictionnelles. L'examen des urines [bandelette] élimine l'infection urinaire. Le toucher rectal montre souvent une masse pelvienne.

#### Appendicite du nourrisson

Elle est rare mais grave du fait de la rapidité d'évolution. Elle est souvent vue au stade de péritonite localisée ou diffuse.

Le tableau clinique associe douleurs abdominales, vomissements, fièvre plus ou moins élevée, et souvent diarrhée. L'examen clinique est difficile et demande patience et expérience : l'abdomen est souvent météorisé. Surtout, le nourrisson refuse l'examen de la fosse iliaque droite.

En cas d'incertitude diagnostique durable, la persistance d'un syndrome inflammatoire biologique important, l'existence de niveau liquide et/ou d'une distension d'une ou plusieurs anses dans la fosse iliaque droite doivent faire rechercher attentivement un stercolithe appendiculaire, signe formel, et peuvent « diriger » l'échographie à la recherche d'une zone hypoéchogène évocatrice d'abcès. Les examens radiologiques peuvent en effet être contributifs dans 80 % des cas chez l'enfant de moins de trois ans.

\* Chirurgie néonatale exclue (voir partie Néonatalogie).

## ■ Diagnostic différentiel

Il ne se pose pas tant avec les autres urgences chirurgicales (pathologie du diverticule de Meckel, invagination) qu'avec certaines affections médicales telles que méningites, pneumopathies ou pyélonéphrite. Ceci est tout particulièrement vrai chez le nourrisson.

## ■ Évolution

En l'absence d'intervention l'appendicite aiguë peut certes « guérir » spontanément, mais elle risque surtout d'évoluer vers une péritonite localisée et/ou généralisée.

### Péritonite localisée ou abcès appendiculaire

Il s'agit d'une appendicite négligée ayant évolué plusieurs jours. Les signes sont ceux d'une appendicite aiguë associée à un tableau de suppuration profonde (fièvre oscillante, faciès septique), et à une masse perceptible à l'examen abdominal et au toucher rectal.

### Péritonite généralisée

Elle peut être la conséquence d'une évolution en trois temps, ou d'une perforation en péritoine libre d'une appendicite aiguë.

Le diagnostic de péritonite généralisée est facile : la douleur est diffuse, la fièvre élevée. La contracture est visible et palpable. En faveur d'une étiologie appendiculaire plaident, outre la fréquence, l'anamnèse, un maximum des signes dans la fosse iliaque droite, l'absence de pneumopéritoine sur la radiographie d'abdomen.

## ■ Traitement

Il associe appendicectomie, toilette péritonéale en cas de suppuration intrapéritonéale et antibiothérapie (variable selon les écoles et le stade évolutif de l'appendicite).

## ■ Pronostic – Complications

L'appendicite aiguë opérée est en règle d'excellent pronostic, ne nécessitant qu'une brève hospitalisation de 3 à 5 jours en moyenne.

Les complications postopératoires sont surtout septiques : abcès de paroi, abcès intrapéritonéaux (cul-de-sac de Douglas, sous-phrénique), voire véritable péritonite multiloculaire postopératoire, souvent liée à une toilette péritonéale initiale insuffisante. Le classique syndrome du cinquième jour peut se voir dans les suites d'une appendicectomie banale : la brutale montée de température, la douleur iliaque droite plus diffuse, les vomissements et la défense signalent la péritonite qui n'est pas en rapport avec un lâchage du moignon appendiculaire. La toilette péritonéale et l'antibiothérapie permettent la guérison. L'appendicectomie est une source fréquente d'occlusions sur brides. Celles-ci sont souvent précoces (la moitié dans le premier mois postopératoire).

## ■ Invagination intestinale aiguë

L'invagination intestinale aiguë (IIA) se définit par la pénétration de l'intestin dans le segment intestinal d'aval. En règle primitive chez le nourrisson, elle est souvent secondaire chez le grand enfant à une cause locale : polypes, diverticule de Meckel, ou à une pathologie générale : purpura rhumatoïde.

## ■ Physiopathologie

L'IIA primitive est une conséquence de l'hyperplasie lymphoïde accompagnant fréquemment l'adénolymphite mésentérique chez le nourrisson. Celle-ci entraîne une exacerbation du péristaltisme intestinal dont la propagation est interrompue au niveau des plaques de Peyer hypertrophiées. Adénolymphite et hyperplasie lymphoïde sont elles-mêmes dues à une infection virale dont témoignent le caractère épidémique des IIA, ainsi que la découverte d'inclusions virales dans les pièces d'appendicectomie réalisée au décours de la désinvagination. L'importance du tissu lymphoïde au niveau de la valvule iléo-cœcale et de la fin du grêle explique le siège iléal ou iléocolique fréquent des invaginations primitives.

Le boudin d'invagination comporte un cylindre externe (l'intestin invaginé), une tête (point le plus avancé de l'intestin invaginé) un collet (point de pénétration de l'intestin invaginé). Au niveau du collet, les vaisseaux mésentériques entraînés par l'intestin invaginé sont étranglés ce qui explique le risque de nécrose de l'intestin invaginé qui fait toute l'urgence de l'IIA (fig. 9.1).

## ■ Diagnostic clinique

La **douleur** abdominale aiguë est le symptôme le plus constant et domine le tableau clinique. Typiquement il s'agit d'un nourrisson âgé de 6 à 18 mois qui brutalement crie et s'agite, devient pâle, interrompt son activité et reste inconsolable pendant la durée de la crise (10 à 15 minutes). Un vomissement alimentaire conclut fréquemment la première crise. Tout rentre dans l'ordre mais les accès douloureux vont se reproduire à un rythme variable.

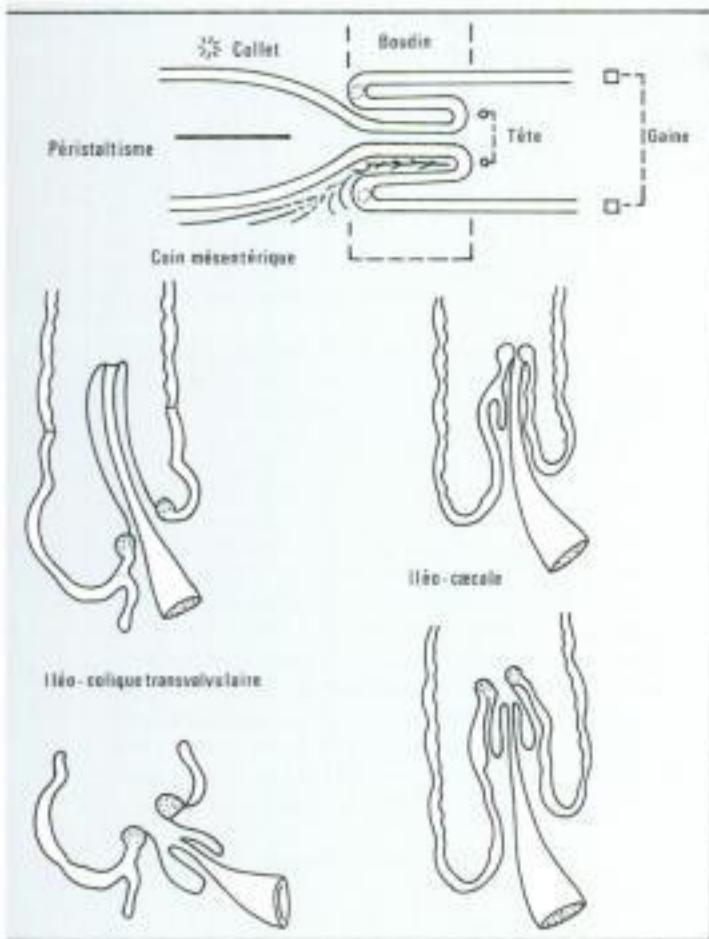
Le refus alimentaire manque rarement et ce dès le début des crises douloureuses.

Le transit peut être initialement conservé. Les **rectorragies** peuvent survenir précocement sous formes de stries sanglantes accompagnant les selles, témoignant alors de la souffrance muqueuse, sans caractère péjoratif particulier. Ailleurs le saignement est plus important et tardif témoignant déjà d'une nécrose intestinale.

La palpation abdominale douce, en dehors d'une crise douloureuse, après s'être assuré que les orifices herniaires sont libres recherche le **boudin d'invagination** : masse oblongue, sensible, mal limitée dont la topographie est variable en cours d'examen. Le toucher rectal atteint rarement la tête d'une invagination ayant progressé jusqu'au rectum. Il a surtout le mérite de mettre en évidence un saignement non encore extériorisé (doigtier souillé).

Le **diagnostic clinique** n'est pas toujours aussi facile : la douleur peut ne se traduire chez le tout petit que par des accès de pâleur répétés ; les vomissements peuvent manquer ; les rectorragies sont un signe inconstant qu'il ne faut surtout pas attendre.





**Figure 9.1.** Invagination intestinale aiguë. Différents types (d'après Y. Aujard, A. Bourrillon, J. Guadelus, *Pédiatrie*, Ellipses/Aupfel, 1989).

Il est des formes trompeuses :

- entérocolitiques : la diarrhée glairo-sanglante et des vomissements au premier plan risquent d'orienter vers l'infection entérale ;
- neurologiques avec altération de la conscience, mais le coma reste toujours vigile et l'examen abdominal réveille l'enfant.

Toute crise douloureuse paroxystique chez un nourrisson doit faire évoquer le diagnostic d'invagination et faire pratiquer sans retard les examens radiologiques, échographie et lavement opaque, permettant d'affirmer ou d'infirmer le diagnostic.

## ■ Diagnostic paraclinique

La confirmation du diagnostic viendra des explorations radiologiques.

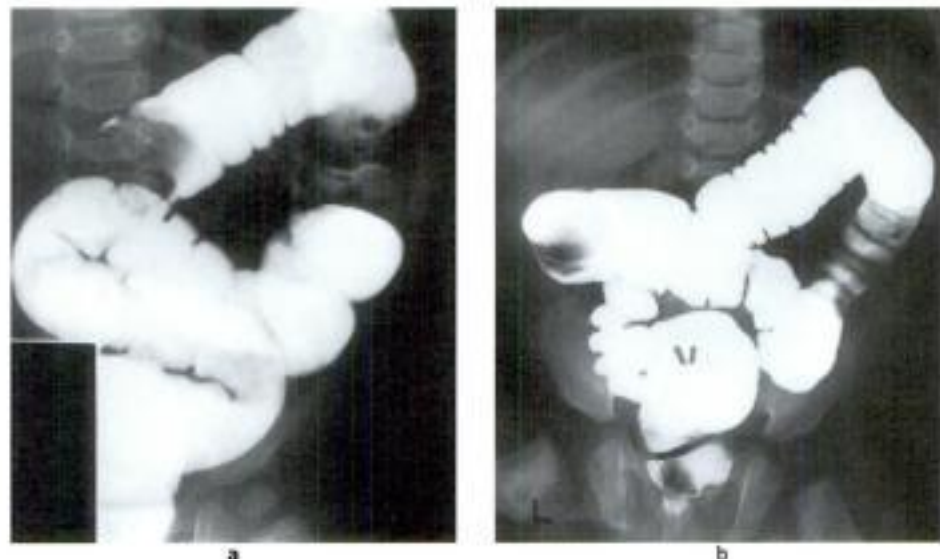
### Échographie abdominale

Entre des mains entraînées, l'échographie est un moyen sûr, non invasif de faire le diagnostic d'IIA. De nombreuses études font apparaître sa grande sensibilité et sa spécificité. L'échographie montre le boudin soit en coupe longitudinale (image en sandwich), soit en coupe transversale (cocarde).

### Lavement opaque

Le lavement opaque a un double but : confirmer un diagnostic posé par l'échographie ou qui reste douteux, réduire l'invagination. Les clichés d'abdomen sans préparation en sont le premier temps : ils montrent parfois l'image directe du boudin d'invagination sous forme d'une opacité sous-hépatique, ailleurs la vacuité de la fosse iliaque droite ou des signes d'occlusion intestinale aiguë (OIA) du grêle. Ils peuvent être normaux.

Ils éliminent les contre-indications au lavement opaque : absolue, pneumopéritoine rarissime ; relative, l'occlusion du grêle. La technique du lavement est bien codifiée : enfant réhydraté, calmé, canule non occlusive et pression hydrostatique faible, présence du chirurgien et surveillance scopique de la progression de la colonne opaque. Les images d'IIA sont bien connues : image en pince de homard de l'IIA vue de profil, en cocarde quand elle est vue de face (fig. 9.2).



**Figure 9.2.** a) Invagination intestinale aiguë. Image en pince de homard. Cliché de profil.  
b) Image en cocarde de face.

Dans 80 à 90 % des cas, le lavement opaque permet la réduction de l'IIA. Des critères de réduction rigoureux doivent être respectés.

**Critères de réduction radiologique d'une invagination :**

- visualisation de l'intégralité du cadre colique et en particulier du bas-fond cœcal et de l'appendice ;
- opacification franche des dernières anses grêles sur les clichés en réplétion et/ou en évacuation.

**Critère clinique :** le nourrisson calmé s'endort fréquemment.

## ■ Évolution

En l'absence de diagnostic précoce, s'installe un tableau d'occlusion franche avec adynamie, vomissements verdâtres et ballonnement abdominal. Des hémorragies abondantes consécutives à la nécrose intestinale apparaissent. Le pronostic est alors menacé sur le plan intestinal et même vital.

## ■ Traitement

Le lavement opaque est, en dehors de ses contre-indications, la première étape de ce traitement. Il permet la réduction de l'invagination dans un pourcentage variable de cas allant de 50 à 80 % selon les équipes.

L'intervention chirurgicale ne se discute pas dans deux situations : contre-indication au lavement et réduction incomplète ou incertaine.

La plupart des équipes n'opèrent plus de principe une IIA certainement réduite au lavement opaque : cette attitude expose peut-être à un taux de récurrences légèrement supérieur à celui constaté après vérification chirurgicale de principe, mais elle évite la morbidité propre au geste opératoire : la durée d'hospitalisation est alors plus courte, et il n'y a pas de risque d'occlusion sur bride.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

LEVARD et AIGRAIN Y., Invagination intestinale aiguë du nourrisson et de l'enfant, *Encycl. Med. Chir., Urgences*, 24 300 C10, 4, 1989.

## ■ Torsion du cordon spermatique

La torsion du cordon spermatique est observée avec un maximum de fréquence en période périnatale et surtout à la période prépubertaire.

### ■ Torsion du cordon spermatique périnatale

À cet âge, la torsion est toujours supravaginale.

Elle peut survenir avant la naissance : la grosse bourse ecchymotique est présente dès la naissance, les plans cutanés adhérent au testicule augmenté de volume et ferme. L'exploration chirurgicale ne peut que confirmer la nécrose testiculaire. Elle élimine une tumeur testiculaire.

La torsion est rarement postnatale : la constatation dans les premiers jours de vie d'un œdème de la bourse et d'un gros testicule douloureux doit faire suspecter la torsion et proposer l'intervention en urgence. Celle-ci peut avoir alors quelques chances théoriques d'éviter l'atrophie testiculaire secondaire. Dans les deux cas, la question de la fixation testiculaire controlatérale reste ouverte.

## ■ Torsion du cordon spermatique chez le grand enfant

La torsion est ici intravaginale.

### Diagnostic

Des épisodes de torsion incomplète spontanément résolutifs précèdent souvent l'accident de torsion aiguë. L'examen de l'enfant lors d'un tel épisode permet de confirmer l'origine testiculaire de la douleur et de proposer une fixation testiculaire « préventive ».

La torsion du testicule est une **urgence chirurgicale absolue**. Le diagnostic est clinique. Les examens complémentaires sont *inutiles* et souvent nuisibles par le retard qu'ils apportent à l'exploration chirurgicale de la bourse.

### Clinique

Il s'agit d'un grand enfant qui présente brutalement une douleur scrotale unilatérale irradiant vers l'aîne et l'abdomen, accompagnée de nausées. Cette douleur est isolée sans signe urinaire. La bourse est augmentée de volume, le testicule ascensionné rétracté vers l'anneau inguinal. Le testicule controlatéral est normal. Du côté de la torsion le cordon est douloureux. La palpation du testicule est difficile du fait de la douleur : testicule et épидидyme sont globalement augmentés de volume. Seule l'intervention chirurgicale urgente peut espérer prévenir l'atrophie testiculaire.

■ **Toute bourse aiguë chez l'enfant impose l'orchidotomie exploratrice en urgence.**

### Diagnostic différentiel

En dehors de cas particuliers (antécédent récent d'oreillons), la règle de l'intervention en urgence ne doit pas avoir d'exception.

C'est donc l'intervention qui permettra le diagnostic d'épididymite ou d'orchépididymite, de torsion d'hydrotide sessile.

## ■ Traitement

La détorsion manuelle est une manœuvre douloureuse qui peut toutefois permettre de gagner quelques minutes d'ischémie testiculaire. Elle est significative si elle soulage rapidement l'enfant. Elle ne dispense en aucun cas de l'orchidotomie exploratrice urgente. Le traitement est donc chirurgical. Même si après détorsion le testicule reprend un aspect satisfaisant, il faut bien dire que seule l'évolution permettra d'apprécier sa trophicité.

## ■ Anomalies de fermeture du canal péritonéo-vaginal

### ■ Hernies inguinales de l'enfant

La hernie inguinale de l'enfant est congénitale, oblique externe. Elle est fréquente, plus souvent droite que gauche, et bilatérale dans 40 % des cas environ, surtout chez le prématuré.

### Physiopathologie

Le canal péritonéo-vaginal est une expansion du péritoine qui suit le testicule dans sa migration vers la bourse lors du dernier trimestre de grossesse. Sa portion distale donne naissance à la vaginale testiculaire, tandis que le restant de son trajet s'oblitére à la fin de la grossesse ou peu après la naissance. Chez la fille, les rapports du sac péritonéo-vaginal avec la gonade ne sont pas les mêmes, mais son évolution est identique.

La figure 9.3 illustre les différentes possibilités d'anomalie d'oblitération du sac péritonéo-vaginal chez le garçon : hernies funiculaires ou inguinoscrotales, hydrocèles communicantes, kystes du cordon.

### Diagnostic et complications

#### Hernie inguinale du garçon

Le diagnostic est facile. Il est clinique. C'est en général la famille qui a remarqué la saillie inguinale, descendant plus ou moins bas vers la bourse, impulsive lors des cris de l'enfant, disparaissant à la pression avec un gargouillement caractéristique.

L'examen n'est pas toujours explicite si la hernie n'est pas extériorisée. Il faudra attendre des efforts de poussée abdominale pour confirmer le diagnostic fortement suspecté par l'interrogatoire. L'examen étudie aussi : la situation des testi-

cules, la taille de l'anneau inguinal et surtout le canal inguinal controlatéral à la recherche d'une hernie bilatérale.

C'est en raison de la difficulté de cet examen que certains proposent la péritonéographie. L'injection d'air ou d'un produit de contraste dans la cavité péritonéale permet de repérer les sacs péritonéo-vaginaux perméables. Cet examen donne malheureusement de nombreux faux positifs qui ont conduit à des interventions bilatérales superflues.

L'étranglement herniaire est une complication fréquente, survenant chez un tiers des enfants de moins de un an porteurs d'une hernie. L'étranglement peut être révélateur de la hernie. Il est annoncé par une *modification de la tuméfaction inguinale* chez un enfant qui pleure de manière incessante : celle-ci devient dure, sensible, irréductible par la simple pression douce. Vue précocement, si des manœuvres de réduction n'ont pas été tentées par des opérateurs inexpérimentés, la réduction par taxis est possible dans la grande majorité des cas. À ce stade précoce, en l'absence d'œdème local, le diagnostic différentiel entre hernie étranglée et hydrocèle communicante sous tension ou kyste du cordon est facile. En cas de doute, le toucher rectal permet de vérifier la pénétration au niveau de l'orifice inguinal profond d'une anse intestinale. Le testicule est en situation normale, indolore, ce qui élimine la torsion. Si l'étranglement n'a pas été reconnu précocement vont apparaître des signes occlusifs : vomissements alimentaires puis bilieux, ballonnement abdominal, arrêt du transit pouvant être

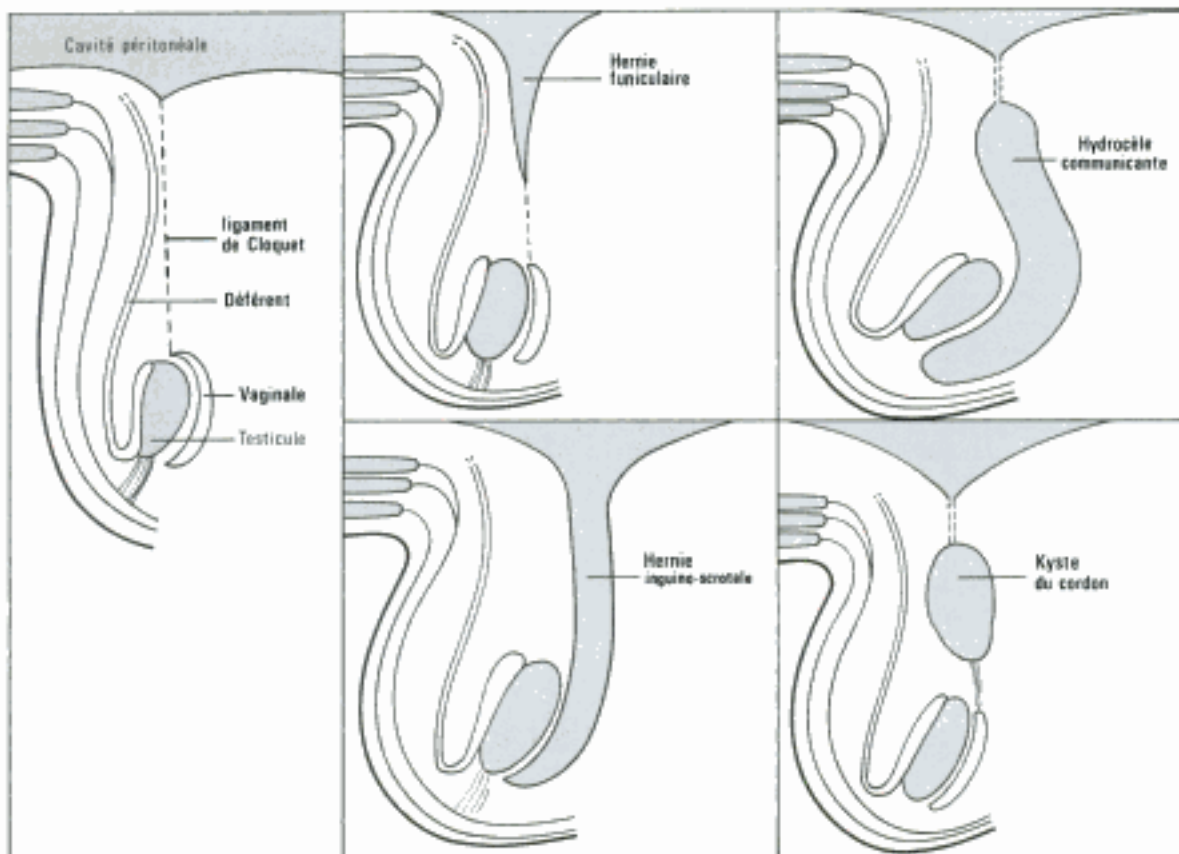


Figure 9.3. Anomalie de fermeture du canal péritonéo-vaginal.

masqué par la vidange du segment d'aval. La hernie inguinale est la cause la plus fréquente d'occlusion intestinale aiguë chez le petit garçon. La tuméfaction inguinale peut être petite, inapparente lors de l'inspection : la palpation des orifices herniaires doit être systématique lors de l'examen d'un nourrisson vomisseur. L'irréductibilité d'une hernie est une indication opératoire d'urgence. Le pronostic de la hernie étranglée est en règle très favorable. Le risque est en fait plus au niveau du testicule que digestif, soit du fait des manipulations lors des tentatives de réduction, soit du fait de la compression des vaisseaux spermatiques par les viscères herniés.

La relation entre hernie inguinale et apnées du prématuré a récemment été soulignée. C'est la raison pour laquelle la cure chirurgicale de la hernie est proposée avant la sortie du prématuré du milieu hospitalier.

Le **traitement** de la hernie inguinale est **chirurgical**. Il repose sur la ligature et l'exérèse du sac péritonéo-vaginal. Il est rarement utile de réaliser une réfection pariétale. La cure chirurgicale d'une hernie chez le garçon de moins de un an est un geste délicat, pouvant être émaillé de complications (obturation définitive de la lumière déférentielle, lésions vasculaires spermatiques). Ces nourrissons devraient donc systématiquement être confiés à des chirurgiens pédiatres confirmés.

Au-delà de trois mois révolus, cette intervention pourra être pratiquée en hôpital de jour. Si la hernie est bilatérale, la cure en sera assurée en un seul temps opératoire.

### Hernie inguinale de la fille

La hernie inguinale de la fille peut avoir un contenu intestinal, mais très fréquemment c'est l'ovaire qui s'extériorise. On parle alors improprement d'une hernie de l'ovaire.

Le diagnostic en est facile : tuméfaction inguinale, de la taille d'une noisette, descendant vers les grandes lèvres. L'ovaire est réductible par la palpation douce ou spontanément.

Le risque d'incarcération de l'ovaire conduit à proposer une intervention précoce. Celle-ci est réellement urgente si sont apparus un œdème et une sensibilité ovarienne. Il est alors formellement contre-indiqué d'essayer de réduire cette hernie de l'ovaire étranglée.

L'intervention ne présente aucun caractère de difficulté. La plupart des auteurs proposent de ce fait une exploration controlatérale de principe.

## ■ Hydrocèle vaginale

L'hydrocèle vaginale est presque toujours communicante chez l'enfant. Elle est due à la persistance d'un sac péritonéo-vaginal perméable (voir fig. 9.3). Le sac péritonéo-vaginal évolue souvent vers l'obturation spontanée durant les dix-huit premiers mois de vie, entraînant la disparition de l'hydrocèle.

### Diagnostic

L'examen clinique est suffisant au diagnostic : tuméfaction scrotale uni- ou bilatérale, remontant plus ou moins haut vers le canal inguinal, indolore, au sein de laquelle on palpe un testicule normal ainsi que l'épididyme. La transillumination confirme le caractère liquidien de l'épanchement vaginal. Le

volume de l'hydrocèle est variable d'un jour à l'autre. Il augmente volontiers au cours des épisodes d'infection virale saisonnière et c'est d'ailleurs souvent à l'occasion d'un tel épisode que les parents auront remarqué pour la première fois l'augmentation de volume de la bourse. L'examen clinique recherche une hernie inguinale parfois associée.

### Traitement

En l'absence de risque évolutif de l'hydrocèle il est logique d'attendre l'âge de 18 mois, et l'éventuelle guérison spontanée, avant de proposer l'intervention. Celle-ci comportera la ligature du sac péritonéo-vaginal et sa large ouverture vers l'aval afin d'évacuer l'épanchement vaginal. Il est en règle inutile voire dangereux, de réséquer complètement ou de retourner la vaginale en raison du risque d'hypotrophie testiculaire ultérieure.

## ■ Kyste du cordon

Le kyste du cordon correspond également à un sac péritonéo-vaginal perméable, mais dont les deux extrémités se sont pratiquement refermées (voir fig. 9.3, page 171).

### Diagnostic

Tout comme l'hydrocèle il s'agit d'une tuméfaction apparue souvent à l'occasion d'un épisode infectieux. Cette tuméfaction est inguinale, transilluminable, indolore. Le testicule et l'épididyme, normaux, sont aisément palpés en aval de cette tuméfaction. Celle-ci est irréductible. Le diagnostic différentiel avec une hernie inguinale est facile si des manipulations brutales n'ont pas entraîné l'apparition d'une réaction inflammatoire. Dans les cas douteux, le toucher rectal peut aider à ce diagnostic différentiel : le doigt rectal suit l'arcade crurale et ne perçoit pas d'anse intestinale au niveau de l'anneau inguinal profond. Il est rare que le doute conduise à une exploration chirurgicale urgente.

### Traitement

Les chances d'involution spontanée du sac péritonéo-vaginal jusque vers l'âge de 18 mois conduisent à différer l'intervention jusqu'à cet âge. Celle-ci consiste alors à ligaturer la communication péritonéo-vaginale à son extrémité profonde et à réséquer le kyste du cordon.

## ■ Autres hernies

### Hernie crurale

Elle est exceptionnelle chez l'enfant et se voit avec une égale rareté dans les deux sexes.

Le diagnostic est clinique : masse impulsive aux cris ou à la toux, siégeant à la racine de la cuisse en dedans des vaisseaux fémoraux, au-dessous de la ligne de Malgaigne. Le contenu de la hernie crurale est le plus souvent intestinal. L'étranglement herniaire est possible et peut être révélateur.

L'indication opératoire est formelle dès le diagnostic posé. L'intervention peut être réalisée en hôpital de jour.

## Hernie ombilicale

### Physiopathologie

L'ombilic est, avec une grande fréquence, perméable chez le nouveau-né. Lorsque son épidermisation est complète, la saillie de la cicatrice aux cris ou aux efforts de l'enfant signe la hernie. L'évolution spontanée de l'anneau ombilical se fait vers une fermeture spontanée au cours du développement de la musculature abdominale, c'est-à-dire jusque vers 5-6 ans. L'étranglement d'une anse intestinale ou d'une frange graisseuse dans la hernie ombilicale est tout à fait exceptionnel. Le traitement de la hernie ombilicale ne se justifie donc avant l'âge de 5-6 ans que rarement, devant un anneau ombilical très large et une saillie cutanée importante et inesthétique (enfant de race noire).

### Diagnostic et traitement

Le diagnostic clinique ne pose aucune difficulté. L'examen note les dimensions de l'anneau ombilical afin de suivre sa fermeture spontanée.

Le bandage herniaire est inutile et n'accélère pas l'évolution spontanée vers la guérison. Au-delà de 6 ans la persistance de la hernie ombilicale conduit à poser l'indication opératoire. L'intervention est le plus souvent faite en hôpital de jour (tableau 9.1).

Tableau 9.1. **Interventions programmées les plus habituelles en chirurgie viscérale pédiatrique.**

Type	Âge de l'intervention	Lieu et durée du séjour
Hernie inguinale : - Garçon - Filles	Dans les jours qui suivent le diagnostic Semi-urgence	Hôpital de jour (si âge > 3 mois) Hôpital de jour (si âge > 3 mois)
Hernie ombilicale	> 5 ans	Hôpital de jour
Hydrocèle	> 18 mois	Hôpital de jour
Kyste du cordon	> 18 mois	Hôpital de jour
Éctopie	2 à 4 ans	Hôpital de jour
Hypospadias	18 mois à 3 ans	Hospitalisation traditionnelle : 2 à 7 jours selon le type

Hidden page

Coordonné par J. Lechevallier et S. Abu Amara

### Plan du chapitre

Luxation congénitale de la hanche	175
Anomalies des pieds	178
Boiteries	182
Morphotypes des membres inférieurs et troubles de la démarche	189
Douleurs des genoux	190
Pathologies du tronc	192
Infections ostéo-articulaires	199
Traumatologie ostéo-articulaire	201
Hypertaxité	205

#### Déformations observées

- Varus, adductus : toute déformation rapprochant le segment de membre sous-jacent de l'axe médian (pied bot varus équin, genu varum, metatarsus adductus).
- Valgus, abductus : toute déformation éloignant le segment de membre sous-jacent de l'axe médian (pied talus valgus, pied plat valgus, genu valgum).
- Recurvatum : toute déformation portant le segment de membre sous-jacent au-delà de l'extension physiologique (genu recurvatum).
- Flessum (flexum) : toute déformation portant le segment de membre sous-jacent en deçà de l'extension physiologique (genu flectum).
- Talus : excès de flexion dorsale du pied, ou insuffisance de flexion plantaire.
- Équin : insuffisance de flexion dorsale du pied, ou excès de flexion plantaire.

#### Rappel de la terminologie anatomique internationale

**Nouveau :** ancien

- Acetabulum : cotyle.
- Fibula : péroné.
- Ligament patellaire : tendon rotulien.
- Os naviculaire : scaphoïde tarsien.
- Patella : rotule.
- Talus : astragale.
- Ulna : cubitus.

**Ancien :** nouveau

- Astragale : talus.
- Cotyle : acetabulum.
- Cubitus : ulna.
- Péroné : fibula.
- Rotule : patella.
- Scaphoïde tarsien : os naviculaire.
- Tendon rotulien : ligament patellaire.

### ■ Luxation congénitale de la hanche

La hanche normale du nouveau-né est cliniquement stable. La luxation congénitale de la hanche (dysplasie développementale de hanche des Anglo-Saxons) est un ensemble de tableaux cliniques dans lesquels la tête du fémur est sortie ou menace de sortir de sa cavité.

### ■ Épidémiologie

L'incidence de la luxation congénitale de la hanche (LCH) est comprise entre 3 et 20 pour 1 000 naissances. Elle varie d'une région à l'autre mais elle dépend aussi de la qualité du dépistage. En effet, 80 % des hanches luxables à la naissance se stabilisent spontanément.

Les filles sont plus souvent atteintes que les garçons (7 filles pour 1 garçon). Les antécédents familiaux sont retrouvés dans 12 % des cas et 20 % des nouveau-nés en présentation de siège ont une instabilité de hanche. Enfin la hanche gauche est deux fois plus atteinte que la droite.

#### ■ Quand faire le dépistage de la luxation congénitale de la hanche ?

Le plus tôt est le mieux ! Idéalement à la naissance. Le traitement est alors plus efficace, plus simple et moins coûteux.

À défaut, lors de chaque consultation pédiatrique jusqu'à l'âge de la marche. Après l'acquisition de la marche, le diagnostic devant une boiterie est un constat d'échec des procédures de dépistage précoce.

L'absence de facteurs de risque ne saurait dispenser du dépistage. L'existence de facteurs de risque incite à une particulière vigilance.

### ■ Facteurs de risques

Les facteurs de risque actuellement reconnus sont :

- les antécédents familiaux de LCH (diagnostic confirmé et en ligne direct) ;
- la présentation du siège (y compris avant version tardive) et quel que soit le mode d'accouchement ;
- la limitation de l'abduction uni- ou bilatérale de hanche par hypertonie des adducteurs ;
- le bassin asymétrique congénital ;
- les anomalies posturales associées témoignant d'un conflit sévère (genu recurvatum et torticolis).

En revanche, en raison de leur grande fréquence, on ne peut plus considérer comme facteur de risque les classiques éléments suivants : sexe féminin, macrosomie, primiparité, gémellité, origine géographique (Bretagne, Creuse...), césarienne, anomalies posturales courantes (metatarsus adductus, pied talus, etc.).

En outre, le risque n'est pas significativement plus élevé chez les enfants porteurs de pied bot varus équin ou convexe.

## ■ Examen clinique du nouveau-né

Le dépistage de la luxation congénitale de hanche est clinique. L'examen clinique doit être minutieux et rigoureux. Il requiert attention et expérience. Personne n'est infallible : l'examen doit donc être répété à chaque consultation, quelles que soient la compétence et les conclusions des examinateurs précédents.

L'examen clinique est réalisé sur un enfant déshabillé, couche retirée, installé sur un plan plat. Les mains de l'examineur doivent être réchauffées pour éviter les spasmes musculaires qui peuvent fausser les résultats de l'examen. Le déclenchement du réflexe de succion chez le nourrisson permet d'obtenir un relâchement musculaire optimal facilitant l'examen.

La méthode de Barlow est la plus sensible et permet de dépister tous les types d'instabilité de hanche en examinant une hanche à la fois (fig. 10.1).

Une hanche normale est constamment stable. Les manœuvres de l'examen ne peuvent pas induire une luxation de la hanche. Le craquement est un signe fréquent. Isolé, il n'a aucune signification pathologique et ne relève que d'une surveillance clinique classique.

Le ressaut est le signe pathognomonique de l'instabilité de la hanche. Sa perception traduit le franchissement par la tête fémorale du rebord cotyloïdien (fig. 10.1).

En fonction de l'importance de cet obstacle que franchit la tête fémorale, le ressaut sera plus ou moins bien perçu et au

maximum absent et remplacé par une sensation de « piston ».

À l'issue de l'examen clinique, les quatre situations suivantes sont possibles.

### Hanches cliniquement stables

Les hanches sont constamment en place. Trois options sont distinguées :

- l'enfant ne présente pas de facteur de risque ;
- l'enfant présente des facteurs de risque ;
- le bassin est asymétrique congénital. D'un côté on observe une limitation de l'abduction de la hanche et de l'autre une limitation de l'adduction.

### Hanche instable

Une hanche est inconstamment en place. Deux options sont possibles :

- la hanche luxable est spontanément en place mais les manœuvres de l'examen permettent de la faire sortir la tête du fémur de l'acetabulum (fig. 10.1). La réduction se fait spontanément dès que le membre de l'enfant est lâché par l'examineur ;
- la hanche luxée réductible est spontanément luxée, les manœuvres de l'examen permettent de réduire la tête de fémur dans l'acetabulum. La luxation se reproduit dès que le membre de l'enfant est lâché par l'examineur.

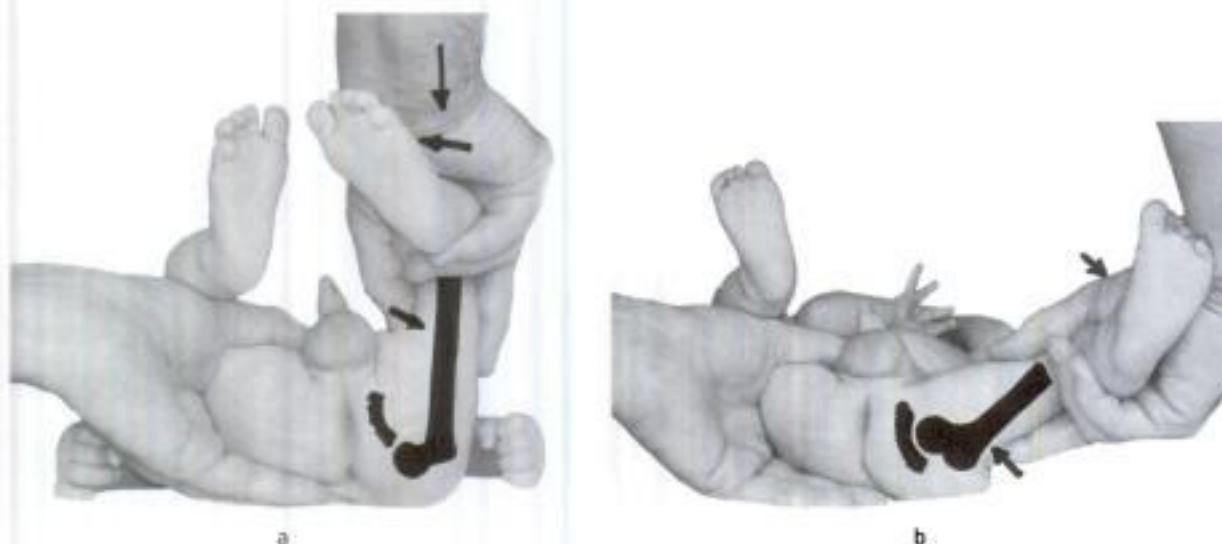


Figure 10.1. La manœuvre de Barlow et le signe du ressaut.

Elle se pratique sur un enfant en décubitus dorsal, une main pelvienne empêche le bassin pour le bloquer : c'est la main « cotyloïdienne ». La deuxième main, « fémorale », empêche le genou, hanche et genou fléchis. Le mouvement d'adduction-pression axiale (a) provoque la luxation de la hanche en arrière du cotyle. Le mouvement d'abduction, traction avec pression sur le grand trochanter (b) provoque la réduction de la luxation.

Si la hanche est luxable, l'examineur perçoit un ressaut lors de la manœuvre a (ressaut de sortie) et un ressaut lors de la manœuvre b (ressaut de ré-entrée).

Si la hanche est luxée réductible, l'examineur ne perçoit aucun ressaut lors de la manœuvre a (la hanche est déjà luxée) et un ressaut lors de la manœuvre b (ressaut de réduction).

Si la hanche est luxée irréductible, l'examineur ne perçoit aucun ressaut ni lors de la manœuvre a (la hanche est déjà luxée) ni lors de la manœuvre b (la luxation est irréductible).



### Hanche luxée irréductible

La hanche est constamment luxée. Ce tableau clinique est rare à la naissance, le plus souvent observé dans le cadre d'une pathologie générale neuromusculaire, malformative, génétique...

### Hanche douteuse

L'examen clinique ne permet pas de conclure.

#### Comment dépister la luxation congénitale ?

À la naissance et dans les premiers mois, les tests d'instabilité sont les plus sûrs.

À tout âge, la recherche de la limitation du volant d'abduction est la plus simple, la plus rapide, la plus fiable.

### ■ Sémiologie

La sémiologie de la luxation congénitale de hanche évolue avec l'âge.

Le dépistage ne s'arrête pas à la maternité. La recherche de l'instabilité de la hanche chez le nouveau-né cède la place à la



Figure 10.2. Limitation du volant d'abduction.

La manœuvre du volant d'abduction fait partie essentielle de tout examen clinique des hanches. Ici, la limitation de l'abduction de la hanche droite [a] témoigne d'une LCH droite [b].

#### Grands principes

- Toute limitation de l'abduction des hanches est une luxation congénitale de hanche jusqu'à preuve du contraire.
- L'échographie n'est pas systématique, ses résultats doivent être interprétés en fonction de l'examen clinique.
- Aucun traitement n'est appliqué sans risque de complication.
- Le traitement ne doit donc être mis en œuvre que devant une hanche formellement pathologique.
- On n'institue pas de traitement quel qu'il soit dans le doute. Traiter de façon inadaptée une hanche expose à plus de complications que ne pas la traiter précocement.
- La mise en route du traitement de la luxation congénitale de hanche fait appel à des équipes spécialisées habituées à prendre en charge cette pathologie.

recherche d'une *limitation du volant d'abduction des hanches* chez le nourrisson et l'enfant. Cet examen est rapide, facile, fiable et reproductible (fig. 10.2). Le nourrisson est en décubitus dorsal, les hanches et les genoux sont fléchis à 90°. L'examineur écarte les hanches. Toute limitation du volant d'abduction en deçà de 75° d'une ou des deux hanches est une luxation congénitale jusqu'à preuve du contraire.

### ■ Place de l'imagerie

La radiographie de bassin de face n'a plus de place avant l'âge de trois mois en matière de luxation congénitale de hanche. Elle est remplacée avantageusement par l'échographie qui permet d'étudier les structures cartilagineuses de la hanche et d'analyser de façon dynamique le déplacement de la tête fémorale par rapport à la cavité cotyloïdienne.

Ses résultats doivent être interprétés en fonction des données de l'examen clinique. Les indications de l'échographie sont résumées par la figure 10.3 [page 178].

À partir de l'âge de quatre mois, la radiographie standard est requise en cas de limitation du volant d'abduction.

### ■ Attitude pratique [fig. 10.3, page 178]

La stratégie de prise en charge, organisée idéalement par le chirurgien orthopédiste local, est choisie en fonction du réseau sanitaire et des compétences disponibles à proximité. Si les hanches sont cliniquement **stables sans facteur de risque**, l'examen clinique est répété à chaque consultation médicale jusqu'à l'âge de la marche.

Si les hanches sont cliniquement **stables avec facteur de risque**, une échographie est indispensable à l'âge d'un mois même si l'examen clinique est normal.

En cas de bassin asymétrique congénital, l'échographie est un examen précieux qui permet d'analyser la hanche du côté de la limitation de l'abduction. Si la hanche est échographiquement normale, dans ce cas une surveillance clinique est requise éventuellement complétée d'une radiographie vers

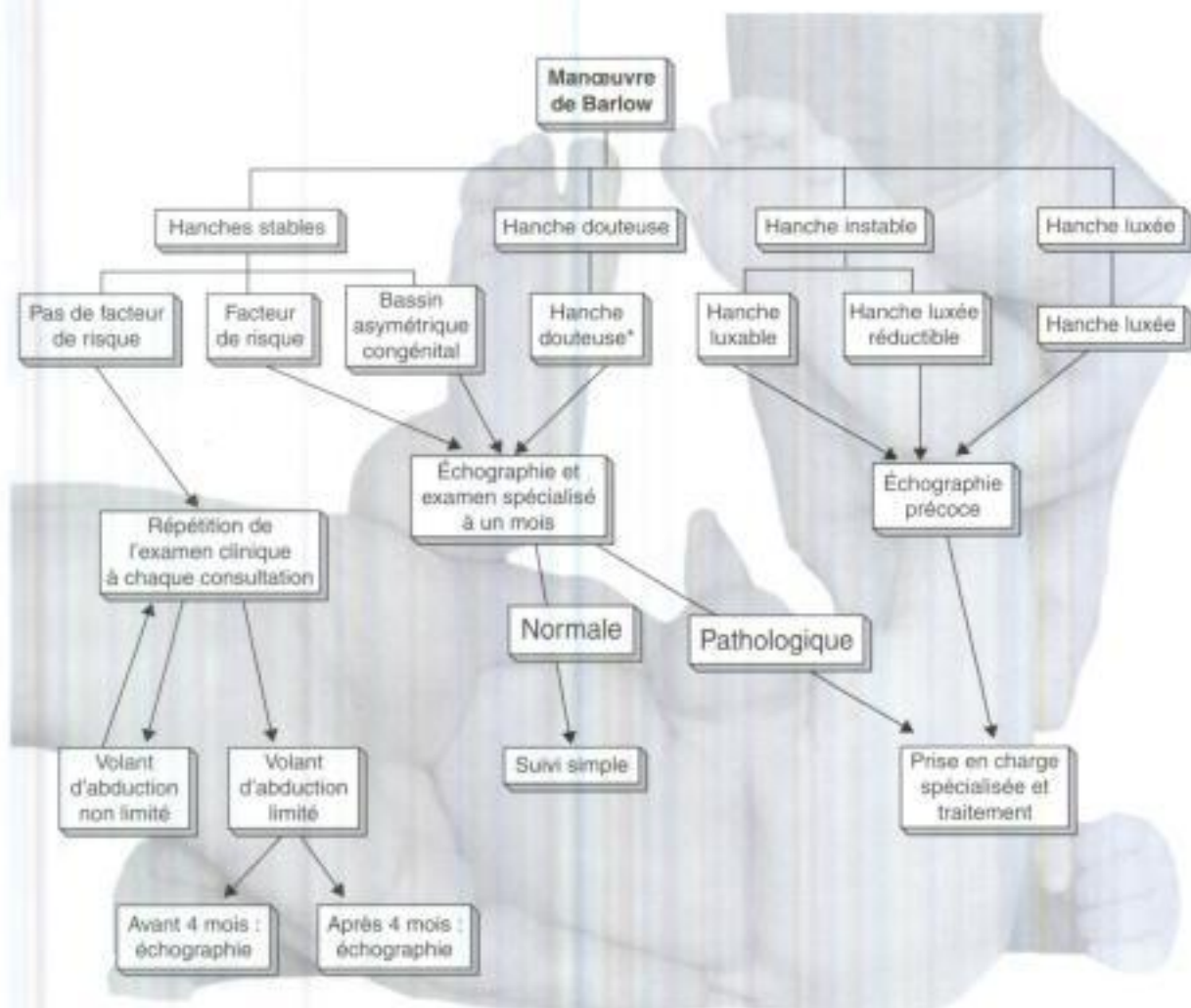


Figure 10.3. Stratégie de prise en charge de la luxation congénitale de la hanche.

l'âge de six mois. Si la hanche est pathologique du côté de la limitation de l'abduction (hanche luxée ou subluxée), le traitement adapté sera nécessaire.

Si la hanche est douteuse l'examen clinique est répété et, si le doute persiste, une échographie est confrontée aux données de l'examen clinique.

Si la hanche est luxable, l'attitude dépend de la possibilité de revoir l'enfant et donc du tissu médical local. En effet l'évolution spontanée des hanches luxables se fait dans 80 % des cas vers la stabilisation spontanée pendant le premier mois de vie.

Si la fiabilité des familles l'autorise, des conseils de postures sont donnés (couchage sur le dos, éviter le rapprochement des jambes au cours du portage et éviter de prendre les deux membres inférieurs par les pieds pour le changement des couches). Un contrôle clinique et échographique à l'âge de quatre semaines aura pour objectif de statuer sur l'évolution de la hanche luxable. Les 20 % des hanches qui restent cliniquement et/ou échographiquement instables sont traitées.

Si la hanche est luxée réductible, un traitement rapide doit être mis en œuvre dès le diagnostic.

## ■ Anomalies des pieds

### ■ Anomalies des pieds du nouveau-né

Les anomalies du pied du nouveau-né et du nourrisson sont un motif fréquent d'inquiétude parentale.

On distingue habituellement les malpositions qui sont la conséquence d'une contrainte intra-utérine sur un pied normalement constitué, et les malformations congénitales qui surviennent précocement dans la vie intra-utérine.

#### Malpositions du pied

Elles surviennent à la fin de la grossesse et leur importance est fonction de la durée et de l'importance de la contrainte. Leur diagnostic impose la recherche d'autres anomalies liées à la contrainte intra-utérine.

L'évolution se fait presque toujours vers la régression spontanée en quelques semaines, dès lors que la contrainte est levée. Le pied talus est une exagération réductible de la flexion dorsale de la cheville. Au maximum les orteils peuvent toucher



**Figure 10.4. Pied talus.**

Nouveau-né présentant une déformation typique. Le talus amène le dos du pied au contact de la face antérieure du tibia.

la face antérieure de la jambe en y laissant parfois leur empreinte (fig. 10.4). Une déviation en valgus du talon peut s'y ajouter et donner un pied talus valgus. La correction spontanée est constante.

Le **pied varus** (pes supinatus) porte la plante du pied en dedans. La déformation est, là encore, souple et réductible manuellement, ce qui l'oppose au pied bot varus équin avec lequel il est fréquemment confondu. L'évolution se fait vers la correction spontanée en quelques semaines.

Le **metatarsus adductus** (ou metatarsus varus) est une adduction de l'avant-pied avec un sillon du bord interne à la base du premier rayon. Contrairement aux malpositions précédentes, certains metatarsus adductus sont incomplètement réductibles (fig. 10.5). Le traitement n'est pas nécessaire pendant les deux premiers mois de vie. Si la régression n'est pas complète, un traitement orthopédique peut être préconisé (kinésithérapie, attelles amovibles thermoformées, voire postures plâtrées).

### Malformations congénitales

Au sens strict elles surviennent au stade de l'embryogenèse. Tous les degrés peuvent être retrouvés de la simple syndactylie d'orteils jusqu'à l'agénésie complète d'un pied.

Il est maintenant admis de classer dans ce groupe le **pied bot varus équin**, bien que son origine soit moins précoce dans la vie intra-utérine. Il ne doit en tout cas pas être compris comme une conséquence de contrainte fœtale. C'est une malformation assez fréquente [3 cas pour 1 000 naissances].

La déformation est caractéristique, le pied est fixé en équin varus (fig. 10.6). Cette déformation est irréductible ce qui la différencie des malpositions du pied. L'anomalie est bilatérale dans 50 % des cas.

Le diagnostic à l'échographie anténatale est possible à partir de la 16<sup>e</sup> semaine.



**Figure 10.5. Métatarsus adductus.**

Déformation en métatarsus adductus ayant subsisté après l'âge de la marche. Il n'est pas fait la preuve que cette déformation soit une prémisses d'hallux valgus à l'âge adulte.



**Figure 10.6. Pied bot varus équin.**

Déformation caractéristique du pied bot varus équin, vue de dos. La plante du pied regarde en arrière, l'avant-pied est en adduction, la coque talonnière est ascensionnée, déshabillée par le calcaneus qui plonge en équin.

L'examen néonatal doit rechercher une anomalie neurologique, rachidienne ou orthopédique associée.

Le traitement doit être mis en route rapidement après la naissance et consiste, selon les équipes, en des plâtres de réduction renouvelés toutes les semaines (méthode de Ponsetti) ou bien des manipulations kinésithérapiques avec un appareillage



**Figure 10.7. Pied convexe.**

Déformation associant un équin de l'arrière-pied et un talus de l'avant-pied. Cette déformation n'est habituellement pas souple et incomplètement réductible, ce qui la différencie du pied talus direct [fig. 10.4, page 179].

amovible. Quelle que soit la technique choisie la correction des déformations se fait de façon douce et progressive. Le traitement chirurgical est parfois nécessaire pour compléter la correction. Le but est d'obtenir un pied plantigrade et fonctionnel permettant un chaussage normal idéalement avant l'âge de la marche.

Le pronostic à long terme est maintenant assez bon, du moins dans sa forme idiopathique, malgré le caractère impressionnant des déformations néonatales.

Le **pied convexe congénital** est une malformation grave du pied entrant dans plus de 50 % des cas dans le cadre d'une pathologie générale (neurologique, chromosomique, médullaire). La plante du pied perd sa forme concave pour donner dans les cas sévères la classique déformation en « piolet » (fig. 10.7). L'anomalie essentielle est une luxation dorsale de l'avant-pied sur l'arrière-pied.

Le traitement orthopédique doit être débuté le plus tôt possible en associant manipulations et contention externe pour remodeler la plante du pied. La chirurgie est souvent nécessaire pour corriger les anomalies. Le résultat à long terme est loin d'être bon. Le pied garde une certaine raideur et les récurrences sont fréquentes.

## ■ Anomalies des pieds de l'enfant et de l'adolescent

### Pied plat

Le pied plat correspond à un affaissement de l'arche interne en position debout. Il est très fréquent chez l'enfant, et le plus souvent physiologique. *Le pied est physiologiquement plat de la naissance à 5 ans.* Puis la voûte plantaire se creuse, jusqu'à l'âge adulte. À 5 ans, 75 % des pieds sont plats, à la puberté le pied plat ne représente plus que 12,5 % des morphotypes.

Habituellement la demande de consultation est d'origine familiale : usure des chaussures, aspect inesthétique des pieds. L'enfant lui-même ne se plaint le plus souvent de rien. En position debout, de profil, la voûte plantaire interne est affaissée (fig. 10.8). De dos, le valgus calcanéen [angle que fait l'axe de la jambe avec l'axe vertical du talon, normalement 8° en valgus] est augmenté.

Dans 95 % des cas, le pied plat est idiopathique. Dans ce cas, la voûte se creuse et le valgus calcanéen se réduit quand l'on fait mettre l'enfant sur la pointe des pieds. *La souplesse et l'indolence sont spécifiques du pied plat idiopathique.* Mais ce diagnostic reste d'élimination et il est nécessaire de vérifier les signes cliniques des rares cas où une étiologie peut être retrouvée :

- *trouble de la conduction nerveuse* (réflexes ostéotendineux), responsable d'une paralysie des muscles intrinsèques du pied, donc de l'affaissement de la voûte plantaire ;
- *hyperlaxité tissulaire* d'une maladie de Marfan ou d'une maladie d'Ehlers Danlos ;
- *malformation congénitale* (synostose du tarse) : le pied plat est asymétrique, douloureux et ne se corrige pas en équin [voir ci-dessous].

Le pied plat idiopathique ne justifie pas de traitement. *Les semelles orthopédiques ne modifient pas l'évolution naturelle du pied plat.* En revanche les pieds plats qui compliquent une affection neurologique ou une malformation du pied peuvent justifier la prescription de semelles à titre antalgique voire un traitement chirurgical.

### Pied creux

Le pied creux correspond à une augmentation de l'arche interne entraînant en position debout une diminution des appuis sur le sol. Au contraire du pied plat, le pied creux est rarement idiopathique et on doit toujours rechercher une affection neurologique.

Les motifs de consultation sont divers : démarche anormale, déformation des chaussures, difficultés de chaussage mais aussi fatigabilité lors de la station debout prolongée ou entorses externes à répétition (en rapport avec le varus de l'arrière-pied). On recherche des antécédents familiaux de même nature, habituels quand le pied est d'origine neurologique.

Lors de la marche, il existe une griffe des orteils qui au début n'apparaît que lors de la phase oscillante du pas, puis qui devient constante. En position debout, on retrouve le creux interne et le varus calcanéen (inverse du plat), une griffe des orteils, des durillons plantaires (fig. 10.9).

L'**examen neurologique** est essentiel, à la recherche de :

- une *neuropathie sensitivomotrice* héréditaire : la vitesse de conduction nerveuse est ralentie à l'EMG ;
- une *malformation lombo-sacrée* ou cervico-occipitale, suspectée cliniquement devant un naevus ou une touffe pileuse (fig. 10.10) sur la ligne médiane, ou l'association de troubles du fonctionnement sphinctérien ;
- une *infirmité motrice cérébrale* dans une forme modérée. On recherche dans les antécédents une souffrance en période périnatale et cliniquement un syndrome pyramidal.

Le **pied creux idiopathique** ne peut donc être qu'un diagnostic d'élimination.

Les semelles pourront limiter les complications fonctionnelles (douleurs et entorses), mais l'évolutivité spontanée des



**Figure 10.8. Le pied est physiologiquement plat de l'âge de la marche jusqu'à 9 ans.**  
 a) En position debout, l'axe du talon est oblique en bas et en dehors : pied valgus.  
 b) Sur la pointe des pieds, le valgus s'efface : c'est le témoin de la souplesse du pied.  
 c) De profil, la voûte plantaire est effacée.



**Figure 10.9. Pieds creux antéro-internes.**  
 Enfant porteur d'une neuropathie sensitivomotrice de type 1. Noter le varus des arrière-pieds (a) et le creux interne (b). La griffe des orteils est débutante.

pieds creux neurologiques amène à réaliser une intervention chirurgicale dans la majorité des cas.

### Pied équin

Il est fréquent qu'un jeune enfant (2 à 5 ans) soit amené en consultation car il « marche sur la pointe des pieds ». Cette situation recoupe deux étiologies différentes.

#### Pied équin par tendon d'Achille court (« Toe Walking syndrome »)

L'enfant ne présente pas d'antécédent pathologique. Il marche sur la pointe des pieds depuis toujours mais au repos, il parvient à être plantigrade. On retrouve cliniquement une limitation de la flexion dorsale sans trouble du tonus musculaire. Les réflexes sont normaux. Les séances de rééducation, les postures plâtrées et les attelles permettent habituellement de réduire ou de corriger cette anomalie.

#### Pied équin d'origine neuromusculaire

On recherche une infirmité motrice [antécédents néonataux, hypertonie, spasticité, réflexes vifs], ou une myopathie de



**Figure 10.10. Touffe pileuse sur la ligne médiane.**  
 Jeune fille présentant des pieds creux antéro-internes. L'examen clinique révèle une touffe pileuse sur la ligne médiane. L'IRM permettra de mettre en évidence une moelle fixée.

Duchenne (retard à l'acquisition de la marche, hypertrophie des mollets, faiblesse musculaire).

### Malformations congénitales

Certaines malformations congénitales squelettiques du pied se révèlent secondairement, le plus souvent par des douleurs à la marche, en rapport avec une souffrance articulaire ou un conflit avec la chaussure.

L'os naviculaire accessoire, ou l'hypertrophie congénitale de l'os naviculaire réalise une saillie à la face interne du pied (fig. 10.11). Le frottement avec le rebord de la chaussure est parfois douloureux, mais la tolérance est souvent bonne, hormis le relief parfois visible qui suscite la consultation.

Les synostoses du tarse, fusions partielles entre deux os du pied constituent un tableau de pied plat raide (non réductible) et douloureux à la mobilisation (fig. 10.12).

## ■ Boiteries

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 :



**Figure 10.10. Os naviculaire accessoire.** Forme bilatérale. L'os naviculaire accessoire (ONA) est accolé à la face interne de l'os naviculaire à droite et à gauche.

**Figure 10.12. Pied plat contracturé avec synostose du tarse.**  
a) Pied plat valgus non réductible à gauche sur la pointe des pieds.  
b) Scanner montrant la fusion interne entre le talus (T) et le calcaneus (C).

- 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 atteinte du membre inférieur à l'exception de la hanche ;
- la boiterie de l'épaule : l'enfant bascule le tronc et les épaules au-dessus du membre pathologique. C'est la boiterie observée dans les pathologies de hanche. 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 !

Mais tout n'est pas toujours aussi simple, en particulier chez un 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 mécaniques sont plus habituelles : une douleur, exprimée ou non, quelle qu'en soit la localisation, une raideur de toute articulation du membre inférieur, une anomalie anatomo-

mique, du défaut axial à l'inégalité de longueur, une *perturbation neuromusculaire*, du trouble de la commande motrice à la paralysie d'un muscle.

## ■ Stratégie diagnostique

### L'interrogatoire est la première étape

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 que 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 clinique

Comme on l'a indiqué, l'analyse de la boiterie (d'esquive ou de l'épaule), 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.

### 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. 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 est habituelle en abduction et en rotation interne (fig. 10.13). La mobilisation pourra 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.

### 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



Figure 10.13. 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.

douloureuse. Il faut simplement ne jamais oublier qu'une douleur du genou peut correspondre à la projection d'une pathologie de hanche.

### Les signes cliniques qui orientent vers la hanche...

La boiterie de l'épaule.

L'attitude vicieuse en rotation externe et en adduction.

La raideur de la hanche qui réduit l'amplitude en rotation interne et en abduction.

La 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 qu'on désire 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 ostéo-articulaire (NFS, VS, CRP, orosomucoïdes, procalcitonine).

### 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 ostéo-articulaire.

### Éléments d'orientation du diagnostic

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 :

**L'âge de l'enfant est le principal élément d'orientation.** Le petit (avant 2 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 particulièrement fréquente à cet âge) ou une anomalie congénitale (la perturbation est observée dès les premiers pas). Chez l'enfant entre 2 et 8 ans, on entre dans le domaine des pathologies de hanche. La synovite aiguë transitoire domine en fréquence, alors que l'ostéochondrite primitive peut être lourde de conséquences.

Chez le préadolescent, on pense en premier lieu à l'épiphysiolyse fémorale supérieure.

À tout âge, on peut observer une infection ostéo-articulaire, 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 infirmité motrice.

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. Il devient heureusement rare que le diagnostic soit aussi tardif (fig. 10.14). La limitation de l'abduction de la hanche est toujours nette.



**Figure 10.14. Luxation congénitale de la hanche droite.** Cette fillette de deux ans et demi a présenté une boiterie droite pendant plus d'un an après l'acquisition de la marche avant que le diagnostic de luxation congénitale n'ait été fait.

### Fracture sous-périostée du tibia

Elle est fréquente chez l'enfant à 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 très facilement. Il assure donc la continuité de l'os, même s'il est cassé ;
- c'est la seule fracture de jambe qui soit compatible avec l'appui et donc la marche.

L'image radiologique initiale est celle du « cheveu d'ange », trait de fracture fin à peine visible sur l'une des deux incidences (fig. 10.15). Une dizaine de jours plus tard, alors que la boiterie a régressé, elle peut être affirmée par l'existence d'une apposition périostée. Aucun traitement n'est nécessaire.

### Synovite aiguë transitoire (« rhume » de hanche)

Elle survient habituellement entre 3 et 5 ans. C'est une boiterie aiguë observée habituellement le matin au réveil. La douleur peut être absente ou d'une grande violence.

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. 10.16).

Il n'y a pas de syndrome infectieux biologique.

La mise au repos simple est habituellement suffisante pour obtenir la guérison. Si la douleur est très violente, une ponction évacuatrice peut être réalisée (tamponnade de hanche). Les récurrences sont rares.

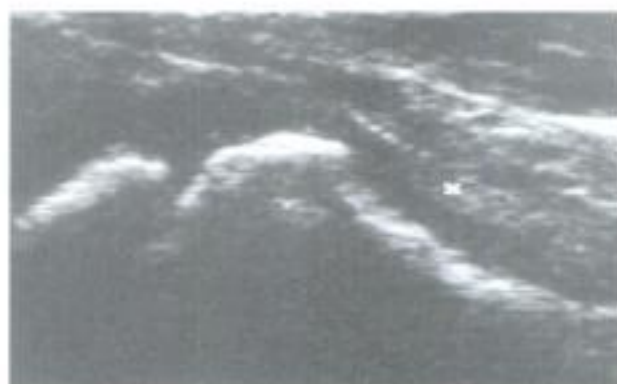


**Figure 10.15. Fracture en cheveu d'ange.**

Noter la finesse du trait qui n'est le plus souvent pas visible [a]. 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].



a



b



c

**Figure 10.16. Synovite aiguë transitoire.**

Noter l'épanchement visible à la face antérieure du col du fémur de la hanche gauche (a). À titre de comparaison, la hanche droite est placée dans la même position [b]. Noter, sur la radiographie de profil [c], la forme de la surface antérieure du col fémoral qui réalise un « front » sur lequel se réalise l'écho qui donne la ligne la plus dense.

### 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. La boiterie est d'installation insidieuse, augmentant à l'effort et 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 douleur est inconstante à la mobilisation.

La radiographie montre des signes variables en fonction du stade évolutif de la maladie :

- au début, les signes radiologiques sont discrets : une diminution de la hauteur, un aplatissement du noyau épiphysaire ou une image en « coup d'angle » sous-chondral ;
- à un stade plus avancé le diagnostic devient évident [fig. 10.17].

L'évolution obéit à un véritable cycle radiologique qui traduit les stades évolutifs de la maladie. La guérison est constante et spontanée, mais elle survient avec des 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.

## ■ Chez le préadolescent et 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 non exceptionnelle 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**, l'épiphyse reste solidaire du col du fémur. La boiterie est permanente, avec rotation externe du membre inférieur 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. La mise en rotation interne et en abduction réveille une douleur vive.

#### Cinq signes cliniques pour diagnostiquer une épiphysiolyse

- Adolescent ou préadolescent.
- Boiterie de hanche.
- Douleur de la hanche ou du genou.
- Marche en rotation externe.
- Douleur et raideur en abduction et rotation interne.

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



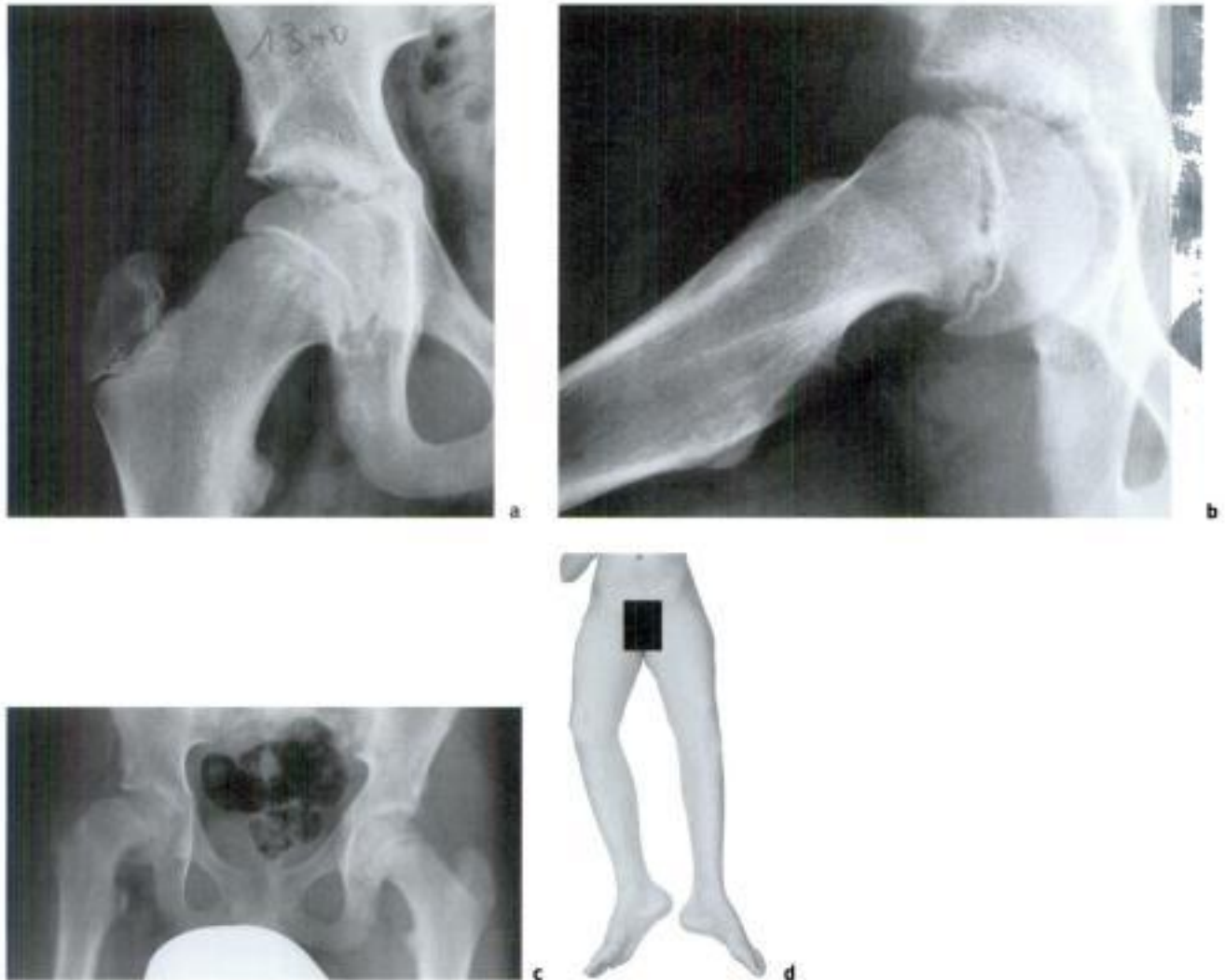
**Figure 10.17. Ostéochondrite primitive de la hanche.**

Garçon de 6 ans présentant une boiterie gauche de hanche [a], révélant une ostéochondrite primitive au stade de nécrose. À 9 ans [b], malgré une ostéotomie de bassin et de fémur, la reconstruction s'est opérée avec des séquelles morphologiques significatives. À 15 ans, le remodelage laisse une tête fémorale certes congruente [c], mais avec un probable séquestre intra-articulaire.

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 [fig. 10.18].

À un stade plus évolué, la bascule épiphysaire est évidente sur les clichés de face. La classique ligne de Klein, tangente au bord supérieur du col fémoral, ne croise plus le pôle supérieur de l'épiphyse.

L'**EFS instable** est une urgence thérapeutique. Les circonstances du diagnostic 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



**Figure 10.18. Épiphysiolyse fémorale supérieure.**

Garçon de 13 ans présentant une boiterie droite depuis un mois avec douleurs du genou. La radio de face (a) ne montre pas de bascule de l'épiphyse, mais le cartilage de croissance a un aspect élargi et flou. Le cliché de profil (b) montre la bascule postérieure qui permet d'affirmer le diagnostic. Malheureusement le diagnostic n'a pas été porté à ce stade. Ce n'est que 5 mois plus tard que le diagnostic est fait, alors que la bascule est majeure (c). La déformation clinique en adduction, rotation externe et raccourcissement est typique (d). Le pronostic fonctionnel est gravement mis en jeu.

retrouve un antécédent de boiterie douloureuse négligée depuis plusieurs semaines.

La radiographie de bassin de face est suffisante pour porter le diagnostic, il n'est le plus souvent pas possible ni souhaitable d'obtenir un cliché de profil chez un malade réveillé en raison de la douleur que provoque la mobilisation de la hanche.

Le traitement est chirurgical et consiste à fixer la tête fémorale par une vis. La réduction d'une épiphysiolyse à grand 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

40 % 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).

#### Affections du genou

Les affections du genou chez l'adolescent sont, hormis l'ostéochondrite disséquante, rarement responsables de boiterie. Elles feront l'objet d'un chapitre spécial.

#### ■ Boiteries d'âge ou de localisation indifférents

##### Infections ostéo-articulaires

Ce thème essentiel représentant 8 % des causes de boiteries fait l'objet d'un chapitre spécifique. Outre les localisations d'une arthrite septique ou d'une ostéomyélite au niveau du membre inférieur, il faut souligner la fréquente méconnaissance des localisations aux articulations sacro-iliaques ou au rachis (spondylodiscite).

## Tumeurs osseuses

### Tumeurs osseuses bénignes

La boiterie n'a pas de caractère spécifique. Le diagnostic repose sur l'imagerie et l'anatomopathologie (fig. 10.19).

### Tumeurs malignes

Les lésions tumorales malignes de l'enfant sont dominées par les sarcomes osseux (fig. 10.20). 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.

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.

### Inégalité de longueur des membres inférieurs

Les inégalités de longueur des membres inférieurs peuvent être causes de boiterie si elles sont de grande amplitude. Une



**Figure 10.19. 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 anévrysmatique.



**Figure 10.20. Tumeur maligne.**

Garçon de 5 ans présentant une boiterie d'esquive depuis 2 mois, attribuée à une poussée de croissance. La biopsie révélera un ostéosarcome ostéogénique.

inégalité inférieure à 1 cm avant 5 ans ou à 2 cm chez l'adolescent n'est pas pathologique. Pour qu'une inégalité de longueur des membres inférieurs soit responsable d'une boiterie, elle doit excéder 3 à 5 cm selon l'âge. Une simple radiographie de bassin de face ne permet pas de chiffrer valablement une inégalité de longueur. La radiomensuration des membres inférieurs permet, seule, de mesurer une inégalité.

### Pathologie neurologique

Trois grandes catégories de pathologies neurologiques peuvent provoquer des boiteries :

- une **myopathie** (voire une amyotrophie spinale) pourra être révélée 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 pourra être révélée par une boiterie. La perturbation est ici ancienne, 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 mono-articulaire, l'atteinte intéresse le genou ou la cheville, exceptionnellement la hanche. Le problème diagnostique ne se pose que lors du premier épisode.

#### Aphorismes sur les boiteries ou refus de marche

Une urgence : rechercher une infection ostéo-articulaire.

L'examen de la hanche est obligatoire devant toute douleur du genou.

L'examen du rachis fait partie intégrante de l'examen clinique.

## ■ Morphotypes des membres inférieurs et troubles de la démarche\*

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)... 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...).

### ■ Genu varum, genu valgum

Chez un individu adulte « normo-axé » (fig. 10.21), le centre de la tête fémorale, le centre du genou et le centre de la cheville se trouvent alignés. Les condyles fémoraux sont au contact 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.

\* J. Lechevallier.

### 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 ;
- de l'âge de 2 ans 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 progressivement et se stabilise 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 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. Mais il peut révéler un rachitisme vitamino-résistant.

Le genu varum est bilatéral et symétrique. La radiographie montre un élargissement des cartilages de croissance.

La **maladie de Blount** constitue un genu varum uni- ou bilatéral chez un enfant de race noire. La radiographie montre une déformation caractéristique de la région épiphyso-métaphysaire tibiale supérieure et interne. L'aggravation spontanée est constante et le traitement est le plus souvent chirurgical.



**Figure 10.21. Évolution des morphotypes 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. La DIC = 0 cm et la DIM = 0 cm. Situation physiologique à partir de la période pubertaire

Associé à une petite taille, le genu varum fait rechercher une **maladie osseuse constitutionnelle** [achondroplasie...].

Le **genu varum idiopathique** est le cas le plus fréquent. Si la DIC reste supérieure à 4 cm à la fin de la puberté, ce morphotype expose à une **arthrose fémoro-tibiale médiale** à l'âge adulte et peut nécessiter une correction préventive par épiphysiodèse latérale.

#### **Genu varum ou valgum : un bilan radiographique s'impose**

1. Quand la déformation est observée en dehors des âges où elle est physiologique.
2. À tout âge si la déformation est asymétrique.

Un genu valgum idiopathique qui persiste après l'âge de 10 ans est souvent inesthétique, rarement pathologique. Si l'écart intermalléolaire est supérieur à 10 cm, le préjudice fonctionnel est important, mais surtout, le risque d'arthrose fémoro-tibiale latérale à l'âge adulte peut justifier la réalisation d'une épiphysiodèse médiale préventive.

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 pathologie est souvent liée à une torsion anormale du fémur et/ou du tibia.

#### **Évolution des torsions fémorales et tibiales au cours de la croissance**

Les os longs des membres inférieurs ont une torsion telle que les deux extrémités ne sont pas dans le même plan horizontal. 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 doucement jusqu'à 30° en fin de croissance. Il existe donc au cours de la croissance un *mouvement inversé de torsion fémorale et de torsion 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 interne. S'ils sont en dehors, il s'agit d'une insuffisance de torsion fémorale interne. Si les pieds sont en dedans, il s'agit d'une insuffisance de torsion tibiale externe. Si les pieds sont en dehors, il s'agit d'un excès de torsion tibiale externe.

Chez le jeune enfant qui marche « les pieds en dedans », il peut s'agir d'un métatarsus adductus (voir § *Malpositions du pied* page 178).

#### **Examen clinique**

Il est réalisé sur un enfant placé en décubitus dorsal en bout de table, genoux fléchis à 90° (fig. 10.22).

#### **Mesure tomодensitométrique**

Le scanner permet une mesure directe des torsions fémorales. Cette mesure n'est demandée que pour les enfants pour lesquels une chirurgie est envisagée, ce qui est exceptionnel. Son analyse est d'autant plus imprécise que l'enfant est jeune en raison du volume des massifs cartilagineux.

#### **Évolution**

Ces excès ou insuffisances de torsion ont des conséquences dynamiques sur le cycle de la marche ou sur la course. Schématiquement, les marches en rotation interne peuvent évoluer vers une correction partielle ou totale en cours de croissance. Les marches en rotation externe évoluent 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 l'arthrose 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 actuellement quels sont les morphotypes à risque.

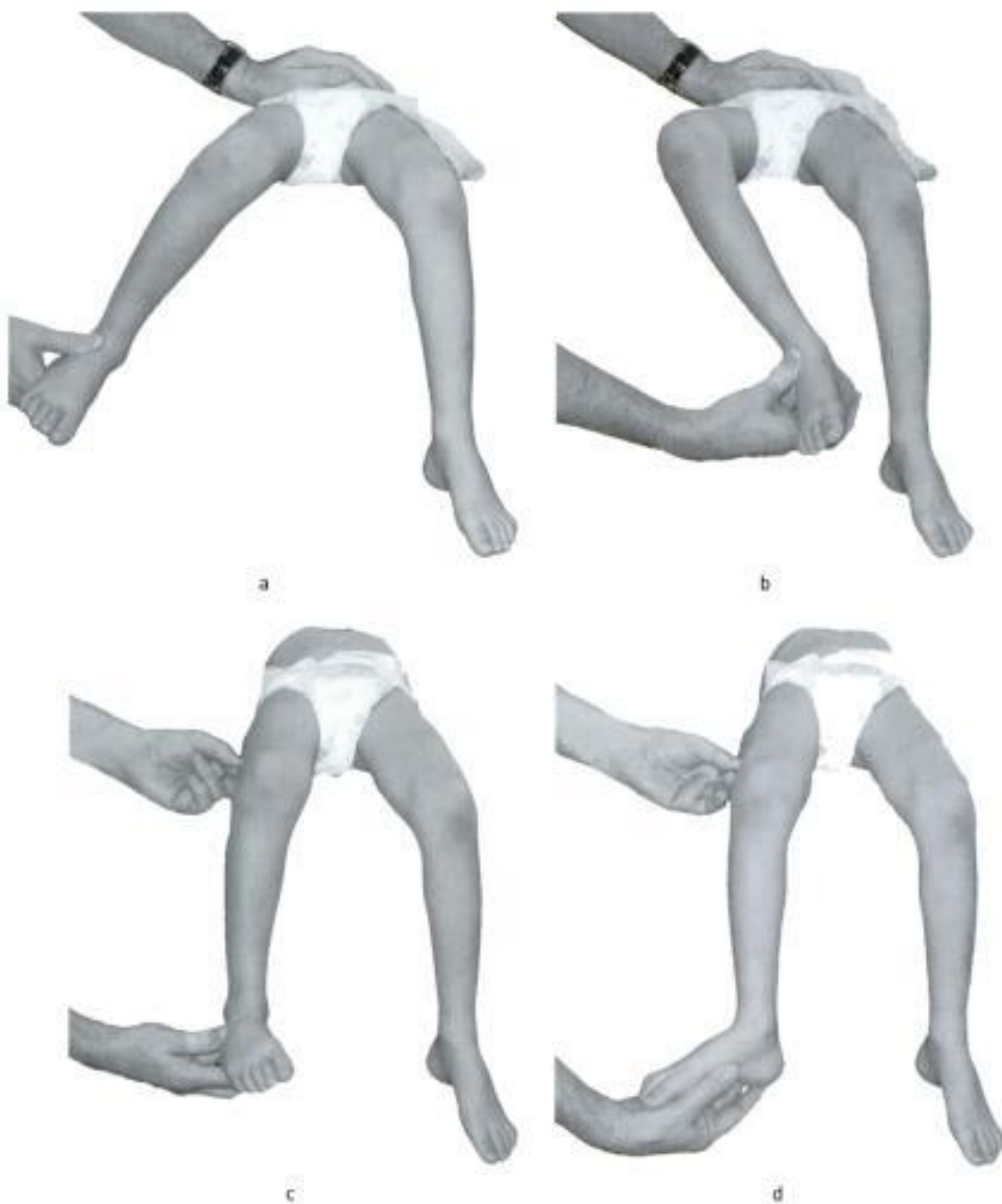
### ■ Douleurs des genoux\*

La plainte fonctionnelle au niveau des genoux est un fréquent motif de consultation, tout particulièrement chez les adolescents. Avant d'invoquer une douteuse pathologie ligamentaire (tendinite), il est bon de s'assurer des principales hypothèses diagnostiques dont certaines peuvent requérir un traitement urgent.

Toute **pathologie de hanche**, on le sait, peut être révélée par des douleurs du genou, le plus souvent associées à une boiterie. En pratique, la recherche d'une limitation, éventuellement douloureuse, de l'abduction et de la rotation interne fait partie de l'examen obligatoire de tout patient exprimant une plainte au genou.

La **maladie d'Osgood-Schlatter** est probablement l'une des plus banales causes de consultation. Son diagnostic est clinique, avec l'apparition d'une tuméfaction douloureuse en regard de la tubérosité tibiale antérieure (fig. 10.23, page 192). La radiographie n'est pas obligatoire et 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 favorable-

\* J. Lechevallier.



**Figure 10.22. Mesure des torsions fémorale et tibiale.**

La mesure des torsions de fémur et de tibia se mesure 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 parlera de torsion fémorale interne; si la rotation externe est supérieure à la rotation interne, on parlera 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 mesurer la rotation interne (c), puis en dehors pour mesurer la rotation externe (d). La rotation externe est supérieure à la rotation interne, on parlera chez cet enfant de torsion tibiale externe.



**Figure 10.23. Maladie d'Osgood-Schlatter.** Cet adolescent présente une douleur caractéristique à la tubérosité tibiale antérieure. Il présente cliniquement un relief en regard.

ment l'évolution de cette affection. Le principe d'une dispense systématique et complète est donc certainement exagéré. 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 anesthésiques locaux peut apporter un soulagement.

Le **syndrome rotulien** (ou fémoro-patellaire) 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 pour la même raison. Le classique « signe du cinéma » propre aux stations assises contraintes dans les salles obscures des années soixante s'exprime maintenant quand l'enfant est contraint de rester assis de façon prolongée lors d'un voyage en voiture ou en car à l'arrière d'une voiture ou en classe. Il décrit des douleurs ou de simples impatiences à la face antérieure du genou qu'il a besoin de soulager en mobilisant son membre.

La **maladie de Sinding-Larsen** est l'équivalent – beaucoup 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.

L'**ostéochondrite disséquante** 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 pouvant être sévères à l'âge adulte. Il est donc nécessaire de s'inquiéter devant l'apparition de phénomènes de blocage du genou ou d'hydarthrose qui ne sont pas habituels dans les formes simplement lacunaires.

Les **pathologies méniscales** sont d'origine malformative (ménisque hypermobile ou malformé). Elles sont responsables de phénomènes aigus douloureux ou de blocage vrai du genou qui apparaissent très précocement vers l'âge de cinq 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.

Les **pathologies tumorales** seront évoquées devant une douleur mécanique ou inflammatoire, réveillée par la palpation des métaphyses osseuses. Hormis la situation de la douleur typique de la maladie d'Osgood-Schlatter, 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\*

### ■ 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-mastoidien et le torticolis malformatif.

Le **torticolis postural simple** est typiquement 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 » interprétée à tort comme étant un hématome est parfois trouvée à la palpation du muscle sterno-cléido-mastoidien. Elle régresse spontanément.

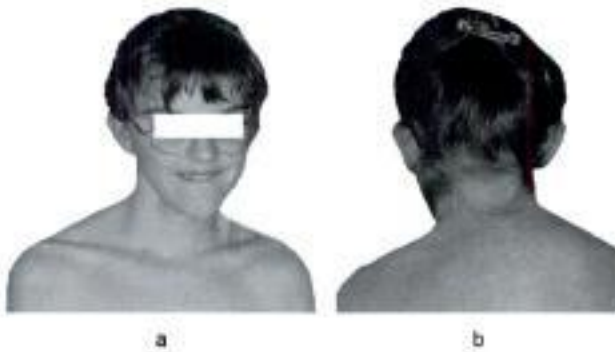
Les autres stigmates cliniques de la contrainte fœtale peuvent être observés : plagiocéphalie, scoliose du nourrisson, bassin asymétrique congénital, genu recurvatum, malposition des pieds. À l'instar des autres déformations posturales du nourrisson, la vie extra-utérine d'une part, et le développement neuromusculaire d'autre part suffisent habituellement à corriger ces défauts.

La **rétraction du muscle sterno-cléido-mastoidien** entraîne une déformation identique. La palpation perçoit un aspect fibreux du muscle, telle une corde qui pourra 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 débiter un programme de rééducation ou de manipulations ostéopathiques. Le cou est court. Les

\* J. Lechevallier.





**Figure 10.24. Torticolis malformatif.**

Noter l'asymétrie de la base du cou de face [a] et l'implantation horizontale des cheveux en arrière [b] chez cette fillette porteuse d'un syndrome de Klippel-Feil.

stigmates cutanés peuvent être trouvés : angiome ou anomalie d'implantation des cheveux [fig. 10.24]. C'est la radiographie qui permet d'affirmer le diagnostic. Le syndrome de Klippel-Feil est la principale cause de cette anomalie. Il conviendra de compléter le bilan à la recherche des autres anomalies associées (échographie rénale en particulier).

## ■ Scolioses

La scoliose est une déformation du rachis dans les trois plans de l'espace (frontal, sagittal et horizontal). Son diagnostic repose sur la mise en évidence de la gibbosité, pathognomonique de la scoliose structurale. Son pronostic dépend de son étiologie, de son amplitude et de son évolutivité, elle-même liée à l'âge pubertaire de l'enfant. Chez l'enfant, la scoliose est habituellement indolore. C'est donc une attitude de **dépistage systématique** lors de toute consultation pédiatrique qui permet d'en faire le diagnostic.

### Diagnostic clinique

L'enfant est examiné en position debout de face, de profil, de dos et en antéflexion.

De face comme de dos, on notera le déséquilibre latéral, l'asymétrie des plis de la taille, la surélévation d'une épaule.

De profil, on note que la cyphose du rachis thoracique est habituellement réduite. La **scoliose idiopathique est une lordoscoliose** [fig. 10.25].

En fait, le diagnostic est affirmé sur la seule présence d'une gibbosité [fig. 10.26, page 194] dont la technique de recherche, très simple, doit être rigoureuse. L'examineur, assis, place l'enfant devant lui, de face ou de dos. Il vérifie le bon équilibre du bassin (épaules iliaques antéro-supérieures 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 [fig. 10.27, page 194].

### Dépistage de la scoliose

Il repose sur la recherche de la gibbosité ! 30 secondes suffisent pour cela ! Aucune radio n'est nécessaire pour avoir une certitude.



**Figure 10.25. Scoliose idiopathique de profil.**

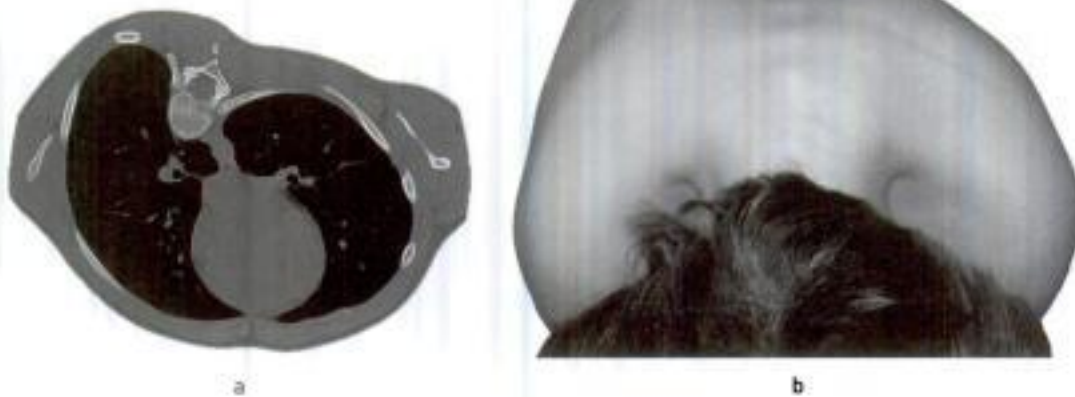
De profil, une scoliose idiopathique présente un dos creux. Il s'agit d'une lordoscoliose.

### Imagerie

Le premier bilan d'une scoliose comporte une radiographie du rachis en entier de dos et de profil en position debout [fig. 10.28, page 194]. Les clichés centrés ou segmentaires sont encore trop souvent réalisés de façon inutile, car ils sont incompatibles avec une bonne analyse de la statique rachidienne dans son ensemble. Cette radiographie permettra 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. Il n'est pas nécessairement répété au cours de la surveillance.

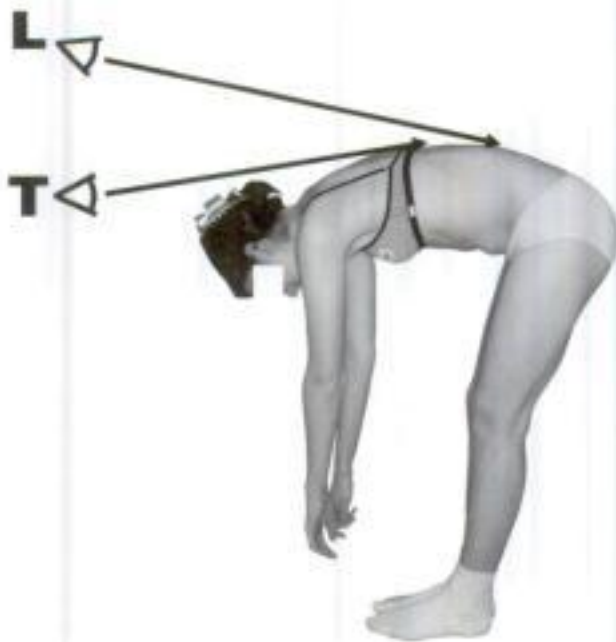
### Bilan étiologique

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 toutefois un diagnostic 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'autre maladie génétique identifiée dans les causes de la scoliose, l'examen clinique comporte celui du revêtement cutané et de l'élasticité tissulaire, et un examen neurologique. 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 simple [fig. 10.29, page 195].



**Figure 10.26. Gibbosité.**

La gibbosité est la conséquence directe de la rotation vertébrale. Noter l'axe antéropostérieur de la vertèbre, sa translation vers la droite (scoliose thoracique droite) et la déformation thoracique qui en résulte (a). La transposition clinique de la déformation est en rapport (b).



**Figure 10.27. Examen de la gibbosité.**

L'examineur, placé en face ou derrière l'enfant, la fait pencher en avant mains jointes. Son regard est tangentiel à la convexité du dos. Selon sa position, il observera le rachis lombaire (L) ou le rachis thoracique (T).



**Figure 10.28. Premier bilan radiographique d'une scoliose.**

Le bilan doit comporter une radio du rachis en entier de dos (moindre irradiation des gonades, des seins et de la thyroïde) et de profil. Il s'agit de clichés d'ensemble qui permettent d'analyser la statique rachidienne, et donc de mesurer l'angle de Cobb, et d'apprécier les paramètres statiques sagittaux (lordose, cyphose, déséquilibre...). Ils ne permettent pas en revanche d'analyser le détail de la trame osseuse ou des malformations, qui feront l'objet de clichés centrés selon les données de ces deux premiers clichés.



**Figure 10.29. Scoliose malformative.**

Garçon de 3 ans présentant une malformation complexe du rachis lombaire comportant une hémivertèbre L3 gauche, et une malformation de la charnière lombo-sacrée. Noter l'importance du déséquilibre et l'obliquité du bassin.



**Figure 10.30. Scoliose dystrophique.**

Jeune garçon de 10 ans présentant une sévère scoliose dans le cadre d'une neurofibromatose de type I.

La **maladie de Marfan** ou toute autre pathologie génétique responsable d'une hyperélasticité tissulaire est repérable cliniquement (grande taille, hyperélasticité, thorax en entonnoir), mais confirmée sur les antécédents familiaux, et les examens ophtalmologique et cardiologique.

La **neurofibromatose de type I** est évidente devant les taches café au lait, les neurofibromes et les antécédents familiaux [fig. 10.30]. Le bilan dermatologique, neurologique et génétique apportera la confirmation.

Une **cause neurologique** devra être recherchée. On ne parle pas des affections neurologiques connues antérieurement qui peuvent se compliquer de scoliose (maladies neuromusculaires congénitales ou infirmité motrice d'origine cérébrale) mais des pathologies de la moelle épinière 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 pas la conséquence de scolioses structurales (fig. 10.31).

Les **causes tumorales osseuses** révélatrices d'une scoliose sont rares. Toutefois, il faudra 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 sera assurée par une scintigraphie et une tomodensitométrie.

### Pronostic

Depuis les travaux de Madame Duval-Beaupère qui font toujours autorité, on sait que la scoliose évolue en trois périodes



**Figure 10.31. Syringomyélie et scoliose.**

Fillette de 10 ans présentant une scoliose thoracique gauche. L'IRM révèle une syringomyélie cervico-thoracique.



**Figure 10.32. Scoliose infantile.**  
Fillette de 18 mois présentant une scoliose thoracique droite de 50°. Un traitement orthopédique précoce est requis.

des. De la naissance au démarrage pubertaire (P1), du début à la fin de la puberté (P2) et après la maturité (P3). Tout se passe comme si toute scoliose débute son existence dès la première année de la vie. L'importance de la pente P1 va déterminer la gravité de la scoliose et donc l'âge auquel son diagnostic sera possible. 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 infantile (fig. 10.32). L'évolutivité de la scoliose pendant la période P2 est deux à cinq fois plus importante que dans la période P1. Les scolioses qui ont atteint un angle de Cobb supérieur à 30° à la fin de la puberté ont un risque d'évolutivité ensuite pendant la période P3 en fonction du type de courbure et de l'étiologie. Les courbures dont l'angle de Cobb est supérieur à 50° sont réputées évoluer de façon constante à l'âge adulte.

Les scolioses ont donc en règle générale un pronostic d'autant plus sérieux que leur diagnostic est posé précocement (c'est-à-dire que leur évolutivité est plus marquée). Leur traitement doit durer pendant toute la période de croissance. La scoliose infantile régressive est la seule exception à cette règle. Elle peut évoluer sous traitement vers la guérison.

### 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 le plus important mais on tient compte aussi du niveau de maturité pubertaire, de l'évolutivité, de la déformation, de la morphologie du tronc, de l'éventuelle 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 traitement orthopédique est le plus souvent retenue (corset plein temps, mi-temps, tiers-temps, en plastique, en plâtre...). La place du traitement chirurgical est réservée aux scolioses dont l'évolutivité échappe au traitement orthopédique, ou dont le pronostic d'évolutivité pendant la croissance ou après à l'âge adulte est tel que les conséquences fonctionnelles voire esthétiques seront incompatibles avec une vie sociale satisfaisante (fig. 10.33).

### ■ Attitude scoliotique et scoliose du nourrisson

L'attitude scoliotique est une déformation rachidienne non structuralisée. Il n'y a donc pas de rotation vertébrale. La



**Figure 10.33. Scoliose de l'adolescence opérée.**  
Jeune fille de 15 ans porteuse d'une scoliose sévère double atteignant 75° dans sa composante thoracique (a). Une arthrodèse vertébrale postérieure a dû être réalisée (b).

déviations rachidiennes est d'origine extrinsèque [asymétrie de longueur des membres inférieurs, contractures asymétriques des muscles abdominaux...]. L'attitude scoliotique est donc bénigne. Elle ne peut pas évoluer sous la forme d'une scoliose structuralisée. Elle ne nécessite donc pas de traitement. Elle disparaît avec sa cause.

La scoliose du nourrisson est, elle aussi, une déformation rachidienne non structuralisée. C'est la conséquence de la posture fœtale. Elle est donc très visible chez le nourrisson ou dans les premières semaines de la 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...]. Aucun traitement n'est nécessaire.

## ■ Cyphoses

La cyphose est une déformation du rachis qui se réalise 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. 10.34]. 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

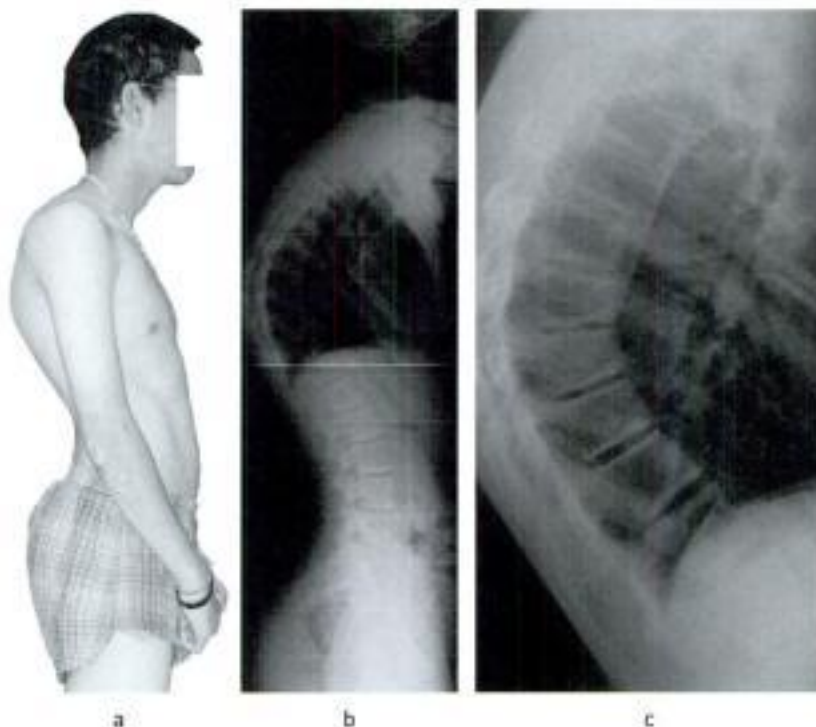
type, à caractère volontiers plus angulaire. Le diagnostic en est radiologique.

Nombre de jeunes adolescentes présentent une attitude cyphotique qui correspond à l'arrondissement 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.

## ■ Spondylyse et spondylolisthésis

La spondylyse, ou lyse isthmique, est une zone de fragilité développée au niveau de l'isthme vertébral, point de convergence des apophyses articulaires supérieure et inférieure, du pédicule, du processus transverse et de la lame [fig. 10.35, page 198]. Cette spondylyse est très fréquente. 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 [position debout] et soulagées en flexion [position assise].

La « consolidation » de la spondylyse 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



**Figure 10.34. Cyphose dystrophique de Scheuermann.**

Jeune garçon de 15 ans présentant des rachialgies du secteur thoracique depuis 2 ans. Sa déformation rachidienne en cyphose est bien visible sur le cliché de profil (a). La statique globale montre la majoration de la cyphose thoracique et l'augmentation de la lordose lombaire (b). Les clichés centrés montrent les images dystrophiques de Scheuermann (c).



**Figure 10.35. Spondylolyse.**  
Garçon de 10 ans présentant des lombalgies basses chroniques. La radiographie met en évidence une spondylolyse L5.



**Figure 10.36. Spondylolisthésis.**  
Garçon de 15 ans présentant un spondylolisthésis à grand déplacement, révélé par des lombalgies compliquées de troubles de la continence urinaire.

rapport avec le pincement des racines de la queue-de-cheval (fig. 10.36).

## ■ Douleurs rachidiennes

Les consultations pour douleurs rachidiennes sont très fréquentes. En particulier, certaines études indiquent que près de 20 % des adolescents ont présenté des rachialgies d'intensité significatives.

La très grande majorité de ces douleurs sont d'origine fonctionnelle, bénigne, attribuées à tort ou à raison à « la poussée de croissance ».

L'objectif de la consultation sera donc d'identifier les critères d'anamnèse ou clinique qui devront orienter vers l'organicité de la plainte douloureuse et imposer des investigations complémentaires. En pratique, les caractères de la douleur sont très importants à identifier.

### Les critères d'organicité de la douleur

**La 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.

**La 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 un critère rassurant.

**La rupture dans les activités** ne doit pas être négligée 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.

En outre, la raideur rachidienne que l'on recherche en demandant à l'enfant de se pencher en avant (réduction de la distance main-sol) et les critères d'organicité imposeront de rechercher avec la plus grande attention l'une des causes identifiées de la plainte douloureuse : dystrophie osseuse, infections, tumeurs osseuses ou médullaires, spondylolisthésis... 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 tomодensitométrie, l'IRM.

On pourra trouver une dystrophie osseuse de croissance, une spondylolyse, un spondylolisthésis voire, plus rarement, une tumeur osseuse ou médullaire, bénigne ou maligne ou une spondylodiscite...

## ■ Déformations thoraciques

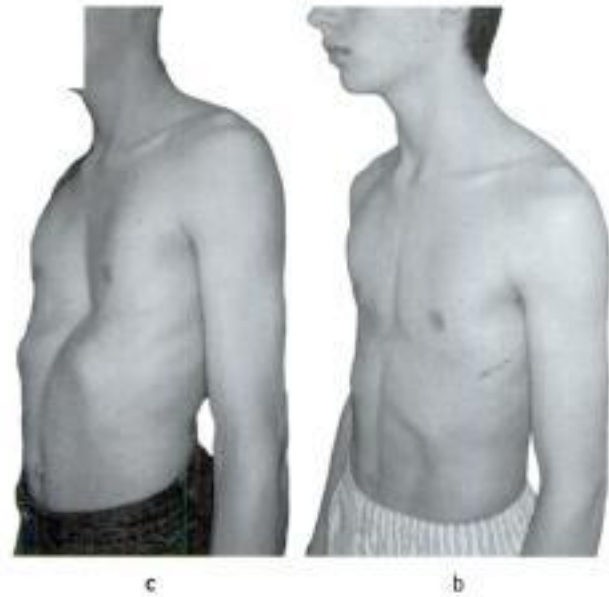
Les déformations thoraciques sont à l'origine, en raison de leur fréquent caractère disgracieux, d'inquiétudes chez les parents ou de complexes chez l'adolescent. Pour autant, les complications fonctionnelles respiratoires sont rares. Leur cause peut être intrinsèque quand la déformation survient chez un enfant porteur d'une pathologie pulmonaire responsable d'une dyspnée expiratoire ou inspiratoire, ou extrinsèque, en rapport avec un trouble du développement costal, une

déformation rachidienne, ou une intervention chirurgicale [thoracotomie ou sternotomie]. Ces déformations se rangent en trois catégories :

- la **gibbosité**, en rapport avec la rotation des vertèbres thoraciques. Elle se développe en arrière du côté de la convexité de la scoliose et en avant du côté de sa concavité;
- le **thorax en carène** (*pectus carinatum*), réalisant une voussure antérieure, volontiers asymétrique, sans conséquence respiratoire [fig. 10.37]. Elle pourra être remodelée, sous réserve de la motivation ou, à défaut, de la discipline de l'enfant, par un corset spécifique, maintenant en permanence un appui sur la déformation;
- le **thorax en entonnoir** (*pectus excavatum*), réalisant un creux à la face antérieure du thorax très disgracieux, dont la profondeur peut atteindre 6 à 8 cm chez l'adolescent. Paradoxalement, elle n'entraîne que très rarement des conséquences fonctionnelles respiratoires ou cardiaques. Probablement en rapport avec un trouble de la croissance costale, cette déformation prend toute son ampleur en période pubertaire. Le traitement orthopédique n'est pas possible. La kinésithérapie respiratoire, très astreignante n'est pas d'une efficacité très visible. Dans les formes sévères, le traitement chirurgical peut être requis. La chirurgie à ciel ouvert [double thoracotomie] est maintenant tombée en désuétude au profit de la technique de Nuss, moins invasive et qui donne de meilleurs résultats esthétiques [fig. 10.38].



**Figure 10.37. Thorax en carène.**  
Garçon de 14 ans, présentant une déformation thoracique en carène sans autre antécédent. Pas de plainte fonctionnelle.



**Figure 10.38. Thorax en entonnoir.**  
Garçon de 15 ans présentant un *pectus excavatum* sans autre plainte que le préjudice esthétique (a). Traitement chirurgical par la technique de Nuss (b).

## ■ Infections ostéo-articulaires\*

L'infection ostéo-articulaire (IOA) chez l'enfant est une urgence diagnostique et thérapeutique. Toutes les tranches d'âge peuvent être intéressées mais le tableau peut revêtir des aspects différents en fonction de la localisation, du germe responsable et surtout de l'âge de survenue.

Le diagnostic est évoqué devant un faisceau d'arguments essentiellement cliniques, conforté par l'imagerie et la biologie. Aucun signe biologique n'est constant ni caractéristique.

Le staphylocoque reste le premier germe retrouvé dans les IOA de l'enfant bien que sa fréquence soit moindre chez le petit enfant. Les faits marquants de ces dernières années sont la disparition de l'*Haemophilus influenzae* et l'émergence du *Kingella kingae*. Ce dernier est actuellement le deuxième germe responsable des IOA de l'enfant après le staphylocoque. Les autres germes (streptocoque, *Pseudomonas*, salmonelle, *Enterobacter*, pneumocoque, méningocoque) sont surtout observés chez les enfants avant l'âge de 7 ans.

Le traitement doit être établi sans retard et sans attendre des examens biologiques ou radiologiques sophistiqués. Le germe n'est pas toujours retrouvé et son isolement nécessite plusieurs jours de culture.

L'évolution et le pronostic sont directement liés à la rapidité du traitement adéquat. La prise en charge doit associer de façon simultanée la chirurgie, le traitement antibiotique et l'immobilisation.

\* S. Abu Amara.

## ■ Ostéomyélite aiguë

C'est une infection osseuse hémotogène qui se localise préférentiellement dans les régions métaphysaires « près du genou et loin du coude » [les régions les mieux vascularisées]. C'est une véritable thrombophlébite infectieuse au sein de la métaphyse osseuse qui, en l'absence de traitement, va évoluer vers un abcès intra-osseux qui fuse latéralement, constituant le classique abcès sous-périosté, ou bien vers la diaphyse ou l'articulation.

Elle intéresse toutes les tranches d'âge et se manifeste dans le cas le plus typique par l'association de trois signes qui constituent en même temps les motifs de consultation les plus fréquents :

- douleur osseuse circonscrite au niveau de la métaphyse responsable de l'impotence fonctionnelle d'un membre ;
- signes cliniques locaux, œdème et inflammation ;
- état septicémique.

Les tableaux d'ostéomyélite aiguë fruste deviennent plus fréquents, l'élément le plus constant restant la douleur osseuse à la palpation. En revanche la douleur spontanée peut être absente, la température peut être normale et les signes locaux absents.

La radiographie standard ne met pas en évidence de lésion osseuse au stade de début. Dans ce cas le cliché est réalisé à rayon mou, il peut montrer un œdème des parties molles [fig. 10.39]. L'échographie complète le bilan à la recherche d'une collection sous-périostée.

Le bilan biologique demandé comprend : une numération formule sanguine et un dosage de la *C-Reactive Protéine* (CRP). L'hyperleucocytose et l'augmentation de la CRP permettent de conforter la suspicion clinique mais leur normalité ne peut pas éliminer le diagnostic.



**Figure 10.39. Ostéomyélite au début.**

Cette fillette de 4 ans présente une ostéomyélite de la fibula. Initialement les clichés radio standards sont normaux. Le cliché comparatif avec rayons mous met en évidence un œdème des parties molles à la face latérale de la fibula. La ponction osseuse sera positive à staphylocoque doré.

Le traitement doit être débuté en urgence après la réalisation de tous les prélèvements à visée bactériologique [ponction osseuse, hémoculture, ECBU, prélèvement au niveau d'une éventuelle porte d'entrée].

L'immobilisation par attelle amovible a un effet antalgique et anti-inflammatoire. Elle peut donc être abandonnée dès que les douleurs sont amendées.

L'antibiothérapie constitue le troisième point clef du traitement. Elle ne doit jamais être différée. Nous y reviendrons plus loin.

Une fois la prise en charge urgente mise en route les autres bilans d'imagerie peuvent être demandés s'il est nécessaire d'étayer le diagnostic.

L'IRM a pris une place importante dans l'exploration de l'os. Elle permet de retrouver un œdème ou une collection intra-osseuse ou sous-périostée. Elle permet aussi l'exploration des parties molles adjacentes.

À défaut d'IRM, la scintigraphie osseuse recherche une anomalie de fixation.

À l'issue de 5 jours de traitement, deux cas de figures se présentent :

- le **diagnostic est confirmé** par la bactériologie ou l'imagerie. Dans ce cas le traitement est poursuivi jusqu'à normalisation clinique et biologique ;
- la **suspicion clinique n'est pas confirmée**. Le traitement antibiotique peut être arrêté. Si la situation n'est pas normalisée, on reprend le bilan étiologique.

## ■ Arthrites et ostéo-arthrites

L'infection de l'articulation se fait aussi par voie hémotogène. Toutes les articulations peuvent être atteintes.

La présence de la métaphyse osseuse dans l'articulation (l'épaule, la hanche) donne lieu à une atteinte concomitante de l'os et de l'articulation [ostéo-arthrite], situation plus fréquente chez le jeune enfant.

Le tableau clinique est caractéristique, plus aigu que les ostéomyélites, avec l'apparition d'une douleur rapidement évolutive localisée au niveau de l'articulation.

Quand l'arthrite septique touche une articulation superficielle, l'examen clinique retrouve une augmentation de la chaleur locale avec œdème et surtout épanchement intra-articulaire. À l'opposé, l'atteinte de la hanche donne lieu à une limitation douloureuse de toutes les amplitudes articulaires témoignant de la présence de l'épanchement.

La fièvre n'est pas constante et la porte d'entrée n'est retrouvée que dans 40 % des cas.

La prise en charge, comme pour les ostéomyélites, associe d'urgence le traitement chirurgical, l'antibiothérapie intraveineuse et l'immobilisation.

La **ponction articulaire** est réalisée sous anesthésie générale ; elle permet l'examen macroscopique du liquide des prélèvements pour l'étude cytologique, bactériologique et pour ensemencement sur milieu spécifique. En outre, la ponction soulage l'articulation [ce qui permet la régénération du liquide synovial, mais aussi la réalisation d'un lavage abondant de l'articulation afin d'éliminer les dépôts de produits toxiques sur le cartilage articulaire].

Le **traitement antibiotique** par voie intraveineuse doit être débuté immédiatement après les prélèvements bactériologiques. Il est associé à une immobilisation antalgique de quel-



ques jours par attelle amovible ou bien traction des membres inférieurs.

Les résultats de la cytologie du liquide articulaire peuvent donner une première orientation sur la nature infectieuse ou inflammatoire de l'arthrite.

#### Cytologie du liquide articulaire

[données indicatives à confronter impérativement à la clinique et aux autres examens complémentaires].

GB < 50 000 et PNN < 90 % : Il ne s'agit pas d'une arthrite septique.

GB > 50 000 et PNN > 90 % : le diagnostic d'arthrite septique est certain.

Si un seul des deux paramètres est perturbé, le diagnostic est incertain.

Une arthrotomie ou une arthroscopie sont décidées d'emblée pour certains ou si l'évolution n'est pas rapidement favorable (fig. 10.40).

La poursuite du traitement antibiotique instauré en urgence sera fonction du résultat du bilan et de l'enquête bactériologique.

À titre indicatif, le traitement antibiotique intraveineux probabiliste peut être le suivant :

- **au-dessous de 5 ans** : céfotaxime 150 à 200 mg/kg/j et fosfomycine 150-200 mg/kg/j ;
- **au-dessus de 5 ans** : oxacilline 150-200 mg/kg/j et gentamycine 5 mg/kg/j.

Le relais *per os* est décidé en fonction de l'évolution clinique et biologique. L'antibiothérapie orale est choisie et adaptée en fonction du germe éventuellement isolé.

Le relais oral est pris par une céphalosporine orale de première génération, céfadoron chez les petits enfants, chez les grands on fait appel à la cloxacilline.



**Figure 10.40. Séquelle d'arthrite septique de hanche.**

Ce garçon de 9 ans présentait une boiterie gauche depuis 3 jours avec fièvre à 39 °C. La ponction a été réalisée avec retard. En l'absence d'amélioration rapide, une arthrotomie lavage a été réalisée. Malgré cela, l'évolution a été catastrophique avec destruction de l'interligne articulaire, 7 mois plus tard.

#### Points importants

Toute suspicion d'infection ostéo-articulaire doit conduire à une prise en charge chirurgicale urgente associant traitement chirurgical, antibiothérapie par voie intraveineuse et immobilisation.

L'absence de fièvre et la normalité du bilan biologique n'éliminent pas une infection ostéo-articulaire.

Le traitement doit être instauré immédiatement après la réalisation des prélèvements bactériologiques.

Une fois le traitement instauré, l'enquête diagnostique se poursuivra pour confirmer ou éliminer le diagnostic.

## Traumatologie ostéo-articulaire\*

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 majoritairement 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 exposé aux traumatismes, les **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, à la lisière entre le cartilage de croissance et la métaphyse. 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 (fig. 10.41, page 202). 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. 10.42, page 202).

#### La physe est 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.

\* J. Lechevallier.



**Figure 10.41.** Décollement épiphysaire.

Cet enfant présente un décollement épiphysaire très déplacé de la cheville (chute de sa hauteur en courant). La couche germinative de la physe reste solidaire de l'épiphyse (trait noir). Il s'agit d'une lésion de bon pronostic.

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.

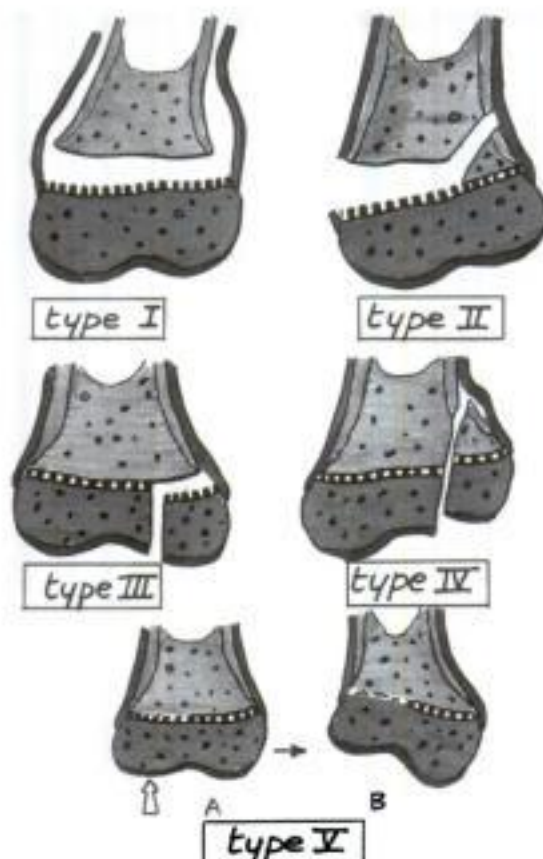
Si une épiphysiodèse est centrée sur le cartilage de croissance, elle entraîne une inégalité de longueur. Si elle est latéralisée, elle entraîne une déviation axiale (fig. 10.43).

## ■ Traumatismes osseux diaphysaires

Les fractures diaphysaires de l'enfant ne doivent pas être résumées à une seule image radiographique. Le **périoste**, radio-transparent, est très épais et solide chez l'enfant. C'est lui qui permet à l'enfant porteur d'une fracture non déplacée de prendre appui sur son membre (fig. 10.14, page 184). C'est lui qui guide la réduction d'une fracture à grand déplacement. C'est lui enfin qui assure la consolidation et le remodelage, parfois spectaculaire d'une fracture (fig. 10.44).

### 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).



**Figure 10.42.** Classification de Salter et Harris (schémas de Jacques Lefort).

La classification de Salter et Harris, identifie les différentes lésions du cartilage de croissance. Sur ces schémas, la plaque germinative est symbolisée par une ligne en pointillés.

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 épiphysio-métaphysaire (la physe est rompue).

Le type V est une lésion par compression (la physe est écrasée).

## ■ Principes du traitement des fractures

Les choix des options thérapeutiques sont guidés par :

- la bonne tolérance chez l'enfant des immobilisations articulaires 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, pelvi-pédieuse, cruropédieuse...). Chez l'enfant d'âge scolaire, on



**Figure 10.43. Épiphysiodèse médiale.**

Fillette de 8 ans ayant été victime, un an plus tôt, d'un décollement épiphysaire de la malléole médiale immobilisée sans réduction ni fixation. Elle développe une épiphysiodèse médiale (cercle de blanc à droite) qui se complique déjà d'un varus de la cheville.



**Figure 10.44. 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.

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 pourront transfixier sans danger la physe si elles sont de petit calibre. Les vis devront 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. L'auto-rééducation est grandement préférable. On recommande en particulier la pratique d'activités physiques non violentes (natation, vélo...) qui favorisent la récupération articulaire sans forcer les processus de cicatrisation.

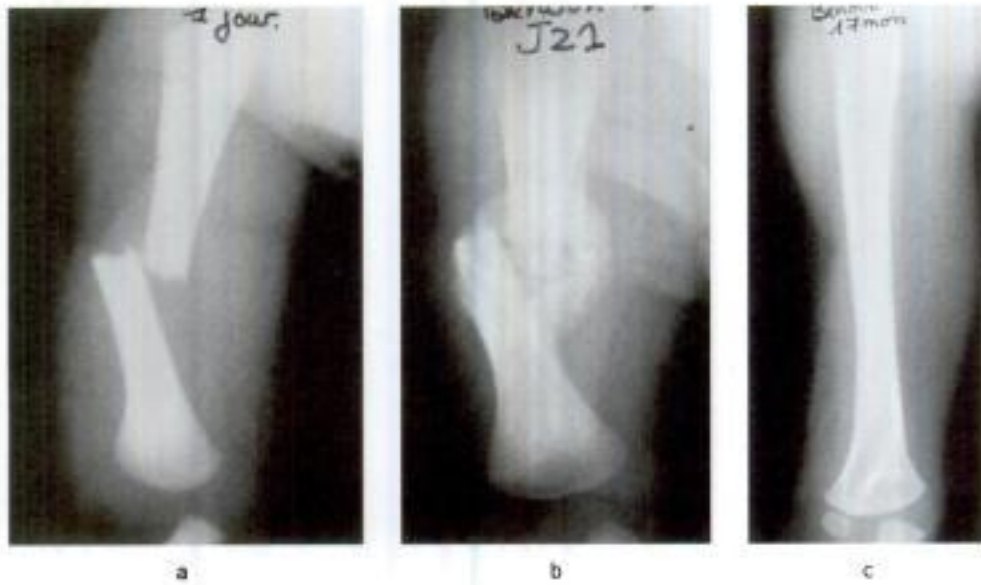
## ■ Fractures obstétricales

Les traumatismes ostéo-articulaires 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, ou par l'enfouissement du membre sous la brassière. 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 radio ne laisse pourtant pas de place au doute. Le remodelage est constamment obtenu en quelques mois.

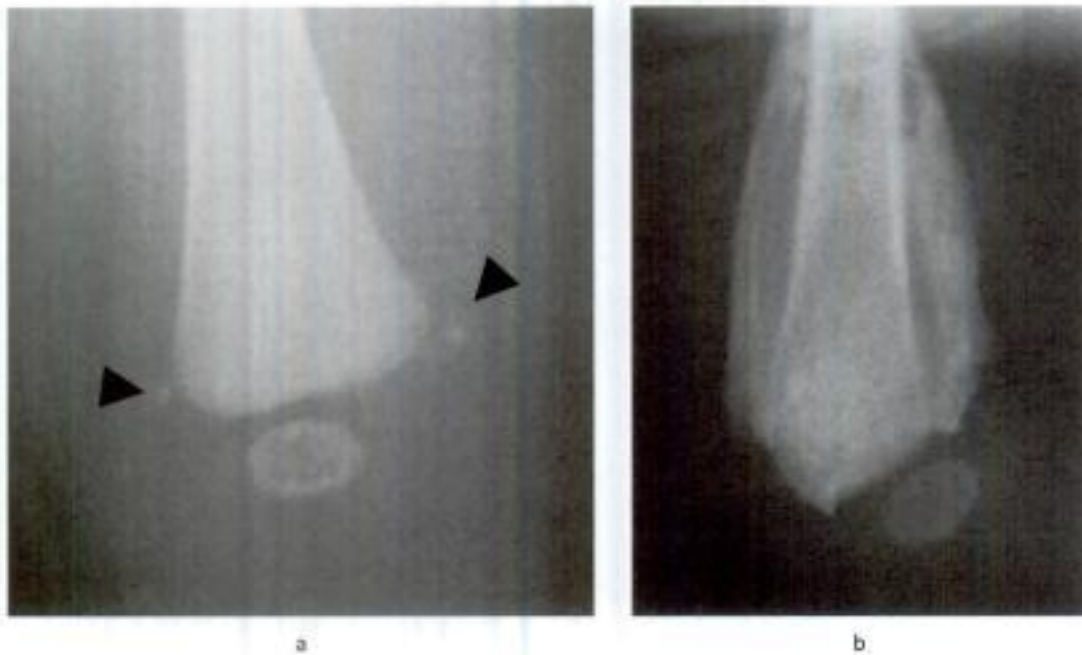
Les autres fractures (humérus ou fémur) sont plus rares. Contrairement aux fractures de la clavicule, elles sont constamment observées dans des situations de dystocie. Le diagnostic est évident devant l'impotence du membre et sa déformation douloureuse. L'immobilisation antalgique (appareillage thoracique ou pelvipédiculaire) pour une quinzaine de jours est habituellement suffisante. Malgré les habituelles imperfections de réduction, le remodelage est spectaculaire en quelques mois (fig. 10.45, page 204).

Les **décollements épiphysaires** sont plus difficiles à diagnostiquer. Sur le plan clinique, l'impotence fonctionnelle, l'œdème douloureux d'une articulation puis l'augmentation de la chaleur locale évoquent une infection ostéo-articulaire. La radiographie ou, mieux, l'échographie permettent, pour peu qu'on pense à ces lésions, d'en faire le diagnostic. Il s'agit habituellement de décollements « en masse » de type 1 (fig. 10.46, page 204). La réduction, si elle est nécessaire, est habituellement orthopédique et le remodelage propre aux traumatismes survenant dans les premiers mois de la vie est de bonne qualité. Les épiphysiodèses post-traumatiques sont exceptionnelles.



**Figure 10.45. Remodelage d'une fracture néonatale.**

Fracture obstétricale de la diaphyse humérale chez un garçon (a). Aucune réduction n'a été réalisée et le volumineux cal se développe en 17 jours en situation vicieuse (b). À 17 mois, toute trace de la fracture a disparu.



**Figure 10.46. Décollement épiphysaire obstétrical.**

Nouveau-né examiné pour gros genou douloureux à la mobilisation. La radiographie simple (a) montre les stigmates d'un décollement épiphysaire en masse (flèches). Leur interprétation n'est pas faite et l'enfant est vu 3 semaines plus tard (b) dans un climat de grande inquiétude avec une suspicion de tumeur osseuse, en fait en rapport avec le cal osseux.

## ■ Syndrome de Silverman

Les traumatismes observés dans les dramatiques situations de maltraitance ont des caractères spécifiques qu'il faut connaître et savoir reconnaître. 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 **calcs 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'âge différent (fig. 10.47). La localisation des fractures n'est pas toujours en rapport avec le traumatisme décrit par la famille (« il est tombé sur le radiateur », « il s'est battu avec son petit frère »...). 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 supra-condylienne du coude à 9 mois est causée par un mécanisme d'hyper-extension violente du coude et non par une chute de la table à langer...

Enfin, l'association d'autres stigmates de traumatismes (hématomes, brûlures, traumatisme crânien, dénutrition...) contribue à apporter une conviction.

Quand ces signes associés manquent, le diagnostic de certitude n'est pas toujours évident, et la crainte, devant des frac-



**Figure 10.47. Syndrome de Silverman.**

Nourrisson de 6 semaines victime de sévices itératifs. L'absence d'immobilisation de ses fractures est responsable de volumineux calcs osseux. 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 enfin 3 fractures de côtes et 2 fractures au niveau du membre supérieur gauche.

tures multiples est de méconnaître une fragilité osseuse constitutionnelle. L'analyse soigneuse des fractures, de leur cause avancée et le bilan général doivent aider à conclure.

## ■ Hyperlaxité\*

Être hyperlaxe signifie être relâché, distendu. L'hyperlaxité est donc un symptôme qui touche différentes structures (les articulations, le tissu cutané, les ligaments), de manière plus ou moins associée. Il existe de nombreux syndromes associés à une hyperlaxité, et le travail du généraliste ou du pédiatre est alors de reconnaître le caractère pathologique et d'adresser l'enfant à une consultation spécialisée. Lorsque l'hyperlaxité touche une articulation en particulier, les choses sont plus simples et souvent en rapport avec des lésions traumatiques insuffisamment traitées. Une bonne partie de la démarche diagnostique et/ou thérapeutique peut alors être faite en pratique de ville.

## ■ Diagnostic clinique

Au niveau cutané, l'hyperlaxité se manifeste par une distension trop importante de la peau, appréciée par une simple traction du tissu cutané.

Au niveau articulaire, elle se définit par une mobilité exagérée dans un ou plusieurs secteurs. Il existe chez l'enfant une hyperlaxité physiologique plus importante que chez l'adulte : un recurvatum du genou ou du coude d'une dizaine de degrés n'est pas pathologique.

De nombreux signes sont décrits : flexion palmaire excessive faisant qu'il est possible de mettre en contact avec l'avant-bras les deux phalanges du pouce, possibilité d'obtenir plus de 90 degrés de flexion dorsale des métacarpo-phalangiennes des doigts longs, etc.

## ■ Hyperlaxités syndromiques

L'hyperlaxité est présente dans de très nombreux syndromes, comme la trisomie 21, l'ostéogenèse imparfaite, la cutis laxa, etc. Elle n'est alors pas au premier plan et ne pose pas de problème diagnostique. Si on interroge la base de données française des maladies rares (Orphanet) sur l'hyperlaxité, on obtient 139 réponses!

Le syndrome d'Ehlers Danlos est le plus fréquent et le plus connu des syndromes où l'hyperlaxité articulaire, ligamentaire et cutanée est au premier plan. Il a été démembré en plus de 11 types et sous-types. Il n'est donc pas question ici de les détailler, mais plutôt de voir les problèmes orthopédiques que l'on rencontre. Le recurvatum au niveau du coude est très fréquent et peu gênant. Par contre, pour ce qui est du genou, ce recurvatum entrave parfois la marche lorsqu'il est très important. La laxité ligamentaire, les mauvaises répartitions des charges aboutissent parfois à de grandes désaxations des membres inférieurs, imposant une correction chirurgicale. Les pieds plats sont très fréquents, et parfois douloureux. L'anomalie touche aussi le rachis et les scolioses, cyphoses sont fréquentes, évoluent souvent rapidement et s'enraidissent avec le temps. Toutes ces déformations imposent un avis

\* Docteur P. Mary.

orthopédique. D'une manière générale, les enfants atteints de tels syndromes doivent maintenant être suivis dans le cadre de consultations spécialisées.

## ■ Hyperlaxités localisées

### Genu recurvatum du nouveau-né

On le rencontre surtout chez des enfants nés en siège décomplété. Il est impressionnant et inquiète beaucoup les parents. On peut d'emblée les rassurer lorsqu'on obtient facilement une flexion du genou supérieure à 45° ; il s'agit alors très probablement d'une anomalie purement positionnelle qui va s'améliorer très rapidement (ce qu'il faudra bien sûr vérifier !). Aucun traitement n'est alors nécessaire. S'il n'est pas possible d'obtenir de flexion du genou, un avis spécialisé rapide s'impose car il s'agit parfois d'un véritable genou malformatif, luxé, qui va nécessiter des attelles successives en correction, voire parfois une intervention chirurgicale (allongement de l'appareil extenseur).

### Pronation douloureuse

La pronation douloureuse est extrêmement fréquente et peut être assimilée à une hyperlaxité dans la mesure où elle est rendue possible par l'hypermobilité qui existe entre les deux os de l'avant-bras. Lors d'une traction dans l'axe, coude en extension et pronation, le ligament annulaire qui entoure le col du radius rompt et la partie proximale s'interpose dans l'articulation, la bloquant dans cette position. La manœuvre de réduction en supination et flexion du coude la désincarcère. Quelques minutes plus tard, l'enfant mobilise son avant-bras normalement. Il n'est pas utile de l'immobiliser.

## ■ Hyperlaxités, instabilités articulaires post-traumatiques

Elles surviennent dans la très grande majorité des cas après une lésion ligamentaire ou articulaire traumatique insuffisamment traitée.

### Luxations d'épaule

Elles sont rares chez l'enfant car les éléments capsulo-ligamentaires sont très solides et c'est plutôt l'os qui casse lors d'un traumatisme. Néanmoins, lorsqu'elle se présente, il faut bien sûr la réduire, mais surtout l'immobiliser au moins trois semaines de manière à ce que la cicatrisation des tissus mous puisse se faire. C'est absolument essentiel et beaucoup moins problématique que chez l'adulte, car les capsulites rétractiles sont tout à fait exceptionnelles chez l'enfant et l'adolescent. Les récurrences surviennent dans deux circonstances : soit il existe une véritable lésion du bourrelet ou de la glène (visualiser par une IRM), soit il persiste une insuffisance musculaire souvent sur le deltoïde, ce qui peut tout à fait être traité par un travail de rééducation approprié.

### Entorses récidivantes de cheville

Les traumatismes en varus de la cheville représentent pratiquement 20 % des consultations aux urgences. Deux diagnostics sont possibles : entorse de cheville ou décollement épiphysaire de l'extrémité inférieure de la fibula, et ceci quel

que soit l'âge, même si les entorses sont nettement moins fréquentes avant 9 ans. La localisation de la douleur au-dessous de la malléole latérale sur le ligament latéral externe signe le diagnostic d'entorse de cheville. Si elle paraît importante, l'immobilisation plâtrée pour une durée de trois semaines est indispensable pour obtenir une bonne cicatrisation. Au sortir du plâtre, une rééducation proprioceptive facilite la stabilisation de la cheville à long terme. Les activités sportives sont reprises à la fin de la sixième semaine. Les chevillères souples et les strapping « préventifs » sont inutiles.

La répétition d'accidents d'instabilité de cheville est parfois due à des synostoses osseuses ou cartilagineuses entre des os du tarse postérieur. Ces synostoses bloquent une articulation sous-jacente et sursollicitent le ligament latéral externe dans les mouvements de varus. L'arrière-pied est alors raide, avec parfois un pied plat valgus associé. Les radiographies de trois quarts, la TDM visualise cette synostose qu'il faudra réséquer pour redonner de la mobilité au pied.

### Hyperlaxité volontaire

Elle se rencontre dans deux circonstances. Parfois les enfants ont remarqué qu'il pouvait luxer une articulation (surtout l'épaule), et reproduisent ceci régulièrement un peu comme un tic. Le danger est qu'au fur et à mesure, des lésions articulaires peuvent survenir. Il faut convaincre les enfants de ne pas répéter ces mouvements nocifs, ce qui n'est pas toujours facile !

D'autres fois, cette hyperlaxité est travaillée, entretenue pour permettre la réalisation de prouesses sportives ou artistiques. Les accidents d'instabilité surviennent surtout hors des activités sportives, c'est-à-dire quand les muscles ne sont pas aptes à contrôler le mouvement. À l'arrêt des entraînements intensifs, certains développent une véritable instabilité, ou enraidissent leur articulation qui a travaillé longtemps dans des secteurs anormaux. Toutes ces notions doivent être bien prises en compte par l'enfant sportif et son entourage (parents, entraîneurs).

## ■ Conclusion

Il existe fréquemment chez l'enfant une laxité articulaire plus importante que chez l'adulte. Elle est physiologique et va diminuer avec l'âge. L'hyperlaxité se rencontre également dans de nombreuses pathologies où elle est un signe exceptionnellement révélateur (ostéogenèse imparfaite, trisomie 21, etc.)

L'hyperlaxité articulaire et cutanée est au premier plan dans le syndrome d'Ehlers Danlos, et à l'origine de nombreux complexes problèmes orthopédiques (désaxations des membres inférieurs, scolioses, cyphoses). Un suivi spécialisé est indispensable.

La très grande majorité des hyperlaxités se limitent à une articulation et font suite à des épisodes traumatiques insuffisamment traités.

Le rôle du médecin est aussi de mettre en garde devant des hyperlaxités entretenues dans le but de réaliser des prouesses sportives. Elles sont parfois, à long terme, à l'origine de véritables instabilités articulaires gênantes dans la vie quotidienne.

Coordonné par A. Chantepie

### Plan du chapitre

Examen cardiovasculaire de l'enfant . . . . .	207
Souffle cardiaque découvert chez l'enfant âgé de moins d'1 an . . . . .	210
Souffle cardiaque découvert chez l'enfant âgé de plus d'1 an . . . . .	211
Insuffisance cardiaque . . . . .	213
Cardiopathies congénitales graves . . . . .	214
Myocardiopathies . . . . .	218
Prophylaxie de l'endocardite bactérienne . . . . .	219
Sport et problèmes cardiovasculaires . . . . .	219

## ■ Examen cardiovasculaire de l'enfant

Le but de l'examen cardiovasculaire de l'enfant apparemment en bonne santé est de détecter des anomalies méconnues dont la prise en charge permet d'éviter des complications. Les anomalies cardiovasculaires le plus souvent rencontrées chez l'enfant sont les malformations cardiaques et les anomalies du rythme cardiaque. D'autres pathologies sont plus rares : les maladies du myocarde, l'hypertension artérielle, l'hypertension artérielle pulmonaire et les pathologies vasculaires associées aux maladies du tissu conjonctif.

Les éléments fondamentaux de l'examen cardiovasculaire de l'enfant sont résumés dans le tableau 11.I.

**Tableau 11.I. Éléments fondamentaux de l'examen cardiovasculaire chez l'enfant.**

<b>Antécédents</b>	Familiaux Personnels
<b>Symptômes fonctionnels cardiovasculaires</b>	Dyspnée Malaise syncope Palpitation Douleur thoracique
<b>Signes cliniques généraux</b>	Dysmorphie Croissance taille Tâches cutanées
<b>Caractères du souffle</b>	Temps Durée Intensité Localisation du maximum d'intensité Timbre Irradiations Influence de l'orthostatisme
<b>Autres éléments cardiovasculaires à analyser</b>	Bruits du cœur Bruits surajoutés Palpation des pouls Mesure de la pression artérielle

## ■ Circonstances d'alerte vers une pathologie cardiovasculaire

• Les pathologies cardiovasculaires de l'enfant ont assez souvent un caractère familial. 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 : 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 d'anomalies cardiovasculaires par l'examen clinique et parfois par la pratique d'examen complémentaires.

• 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 11.II, page 208).

## ■ Particularités de l'examen cardiovasculaire de l'enfant

### Fréquence cardiaque

La fréquence cardiaque 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 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 (FC) en fonction de l'âge ont été établies chez des enfants de 0 à 16 ans (tableau 11.III, page 209). 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 mois à 6 mois que chez le nouveau-né. Ainsi la FC 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/min 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-

Tableau 11.II. Principaux syndromes malformatifs associés aux cardiopathies.

Nom	Génétique	Signes cliniques	Anomalies cardiaques
<b>Maladie de Marfan</b>	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
<b>Syndrôme de Noonan</b>	Mutation du gène PTPN11 en 12q22 autosomique dominant	Petite taille, cou court, pectus excavatum, hypertélorisme, cryptorchidie, retard mental léger	Sténose pulmonaire, communication interauriculaire, myocardiopathie hypertrophique
<b>Association LEOPARD</b>	Autosomique dominant	Petite taille, lentiginose, hypertélorisme	Sténose pulmonaire, myocardiopathie hypertrophique
<b>Syndrôme de Williams et Beuren</b>	Délétion du gène de l'élastine en 7q11, autosomique dominant	Faciès d'« élfe », iris stellaire, comportement « amical », retard mental modéré, hypercalcémie néonatale	Sténose aortique supra-valvulaire, sténose des branches pulmonaires, HTA
<b>Syndrôme de Holt Oram</b>	Mutation du gène TBX5 ou TBX3 en 12q21	Pouce absent ou triphalangé, hypoplasie du segment radial	Communication interauriculaire
<b>Syndrôme d'Ellis Van Creveld</b>	Mutation des gènes EVC1 et EVC2 en 4p16	Petite taille, hexadactylie	Canal atrioventriculaire, oreillette unique
<b>Syndrôme de Rubinstein Taybi</b>	sporadique ; un gène CBP en 16p13.3	petite taille, pouces larges	Canal artériel, communication interventriculaire
<b>Syndrôme de Di George</b>	Délétion 22q11	Petite bouche, petites fentes palpébrales, petite taille, retard mental léger, hypoplasie du thymus, hypocalcémie	Interruption de l'arche aortique, coarctation, tronç artériel commun, communication interventriculaire, tétralogie de Fallot
<b>Syndrôme vélocardiofacial de Shprintzen</b>	Délétion 22q11	Pointe du nez bulbeuse, doigts fins, fente palatine, petite taille, voix nasonnée, retard mental léger	Atésie pulmonaire à septum ouvert, tétralogie de Fallot, communication interventriculaire
<b>Syndrôme de Cocker</b>	Sporadique ou délétion 22q11	Asymétrie de la bouche aux dents	Communication interventriculaire ou interauriculaire
<b>Syndrôme de Pierre Robin</b>	Sporadique	Micrognathisme, fente palatine, glossoplose	Communication interventriculaire ou interauriculaire
<b>Syndrôme d'Alagille</b>	Mutation du gène Jagged1/ délétion 20p11.2 autosomique dominant	Visage triangulaire, cholestase par hypoplasie ductulaire, embryotoxon postérieur, anomalies vertébrales	Sténose des branches pulmonaires
<b>Syndrôme de Kabuki</b>	Cause inconnue, autosomique dominant	Fentes palpébrales larges, longs cils, paupières inférieures éversées, retard mental modéré	Communication interventriculaire ou interauriculaire, coarctation, anomalie valvulaire aortique
<b>Association CHARGE</b>	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 interauriculaire
<b>Association VACTERL</b>	Cause inconnue, sporadique	Imperforation anale, hémivertèbres, fistule œsotrachéale, anomalies rénales et des extrémités des membres	Communication interventriculaire
<b>Syndrôme de Turner</b>	Sporadique, 45 X	Préyguen collé, thorax large, mamelons écartés, petite taille, dysgénésie gonadique	Coarctation de l'aorte, sténose valvulaire aortique, dilatation de l'aorte
<b>Trisomie 21</b>	Sporadique	Faciès lunaire, hypertélorisme, hypotonie, retard mental	Canal atrioventriculaire, communication interventriculaire ou interauriculaire, canal artériel, tétralogie de Fallot
<b>Syndrôme d'alcoolisme fœtal</b>		Hypotrophie et petite taille de naissance, microcéphalie, pharynx long et lisse, lèvres supérieures minces, retard mental	Communication interventriculaire ou interauriculaire, tétralogie de Fallot
<b>Embryo-fetopathie des anticonceptifs</b>		Dysmorphie faciale	Communication interventriculaire ou interauriculaire, canal artériel, sténose aortique



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 auriculo-ventriculaire.

Tableau 11.III. Fréquence cardiaque diurne au repos en fonction de l'âge (d'après Davignon et coll., *Rev. Int. Pédiatr.*, 1981, 45-70).

Âge	FC moyenne	Limite supérieure	Limite inférieure
Première 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

### 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). 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.

La valeur normale limite supérieure de la fréquence respiratoire au repos est de 60/min chez le nouveau-né, 40/min à 6 mois, 30/min à 1 an et 20/min à 16 ans.

### 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 et l'absence de souffle dorsal permet 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.

### Mesure de la tension artérielle

La prise de la tension 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 maintenant répandue des appareils automatiques permet de pallier en grande partie ces difficultés. La tension artérielle dépend principalement du sexe et de la taille de l'enfant. Il existe des abaques de valeurs de références françaises.

### 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 *ivedo*, 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 reconnaître une insuffisance cardiaque et 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 : arythmie cardiaque d'origine respiratoire (accélération à l'inspiration, ralentissement à l'expiration), bruits du cœur bien frappés, 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 découvert chez l'enfant âgé de moins d'1 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 premier mois de vie. Toutefois l'absence de souffle cardiaque ne suffit pas à écarter le diagnostic de cardiopathie.

### ■ Conduite à tenir

La découverte d'un souffle apparemment isolé chez un enfant de moins de 1 an laisse présager, par argument de fréquence, qu'il s'agit plutôt d'un souffle organique. 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 que le souffle est isolé, il est recommandé d'avoir l'avis d'un cardiopédiatre qui pratiquera 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 4 types : shunt gauche-droite, obstacle au niveau du cœur droit, obstacle au niveau du cœur gauche, fuite d'une valve auriculo-ventriculaire.

#### Shunt gauche-droite

##### Communication interventriculaire

La communication interventriculaire (CIV) est de loin la première cause de souffle chez les enfants de moins de 1 an. 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 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 musculaires est rapide, presque toujours dans la première année, alors que les petites CIV membraneuses peuvent persister de nombreuses années, parfois jusqu'à l'adolescence. Les CIV plus grosses ont moins de chance de se fermer spontanément ; la chirurgie est indiquée si elles sont mal tolé-

rées 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 interauriculaire

La communication interauriculaire (CIA) de type ostium secundum est une cardiopathie asymptomatique et silencieuse au cours des premiers mois de vie car l'augmentation franche du débit pulmonaire, responsable du souffle au foyer pulmonaire, n'apparaît qu'après la diminution de la compliance du ventricule droit et 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 SPV serrée ; cette technique donne d'excellents résultats immédiats et à long terme.

##### Sténose supra-valvulaire pulmonaire

La sténose supra-valvulaire pulmonaire produit un souffle similaire à celui de la SVP. Cette cardiopathie est parfois un signe d'un 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 au souffle 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 localisé 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 la sténose tend à s'accroître avec le temps ; si la sténose est serrée, il faut lever l'obstacle par chirurgie ou par dilatation au ballon.

### 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 l'asymétrie de pulsativité 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 auriculo-ventriculaires

### Insuffisance mitrale

L'insuffisance 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 hypotrope. 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 à celui entendu chez l'enfant plus grand.

## ■ Souffle cardiaque découvert chez l'enfant âgé de plus d'1 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 cardiopédiatri-

que, 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 de 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 environ 50 % chez les enfants asymptomatiques scolarisés. Comme environ 95 % des cardiopathies congénitales sont diagnostiquées avant l'âge de 4 ans, la probabilité de découvrir une malformation cardiaque après cet âge est environ de 0,5 pour 1 000 enfants. Le taux de prévalence des souffles innocents est donc environ 1 000 fois plus élevé que celui des souffles dus à une cardiopathie congénitale. 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 interauriculaire, de la persistance du canal artériel et des anomalies qui s'accroissent 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 11.IV). Un souffle diastolique

**Tableau 11.IV. Caractéristiques sémiologiques des anomalies cardiovasculaires qui peuvent être découvertes chez les enfants scolarisés.**

Anomalies cardiovasculaires	Caractéristiques
Communication interauriculaire Sténose pulmonaire peu serrée	Souffle protomésosystolique maximum au foyer pulmonaire irradiant dans le dos Dédoublé fixe de B2
Petite communication interventriculaire trabéculée	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 télé-systolique et clic mésosystolique au foyer mitral
Myocardiopathie hypertrophique obstructive	Souffle protomésosystolique à l'endapex Choc de pointe dévié à gauche

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.

## ■ 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 maigreur habituelle des enfants à cet âge : il s'agit de conditions particulièrement favorables pour percevoir 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 3 et 10 ans. Certains caractères permettent de l'identifier facilement : *il s'agit d'un souffle systolique isolé, de faible intensité inférieure à 3/6, de brève durée en début de systole, de timbre musical et vibratoire, situé au bord gauche du sternum à l'endapex, variable dans le temps, pouvant disparaître complètement si l'enfant est en position debout et au repos (baisse du débit cardiaque), augmentant au contraire à l'effort ou en cas de fièvre (élévation du débit cardiaque)*. 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 « roulement », variable avec les mouvements de rotation de la tête et disparaissant en position couchée. Les souffles anorganiques peuvent persister plusieurs années et finissent par disparaître spontanément, mais il est banal de les percevoir encore chez les adolescents ou les jeunes adultes.

Des études ont démontré que les critères cliniques définis plus haut avaient une sensibilité et une spécificité suffisamment élevées permettant de distinguer les souffles innocents des souffles organiques. La sensibilité de l'examen clinique est de 90 % à 96 %, et la spécificité varie de 88 % à 96 %. La grande majorité des anomalies non diagnostiquées par le seul examen clinique correspond à des pathologies mineures dont la méconnaissance ne comporte pas de risque vital (petites communications interventriculaires, communication interauriculaire, sténose valvulaire pulmonaire ou aortique peu serrée).

## ■ Conséquence de la découverte d'un souffle

La découverte d'un souffle cardiaque chez un enfant est une source d'inquiétude pour les parents : ils imaginent que leur enfant risque d'être opéré du cœur ou bien de mourir prématurément. C'est aussi un sujet d'inquiétude pour le médecin : il imagine sa responsabilité s'il méconnaissait une anomalie

cardiaque grave et s'il survenait la mort subite lors d'un exercice physique.

Il est tentant pour le médecin 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 et échocardiographie. En outre, la pratique d'une échocardiographie ne suffit pas toujours à rassurer les parents, car il est banal de mettre en évidence des petits flux physiologiques de régurgitation valvulaire, ce qui peut majorer l'inquiétude des parents si le spécialiste n'est pas suffisamment convaincant pour assurer que le cœur est normal.

## ■ Quand faut-il adresser l'enfant au cardiologue ?

La décision de recourir à un avis spécialisé dépend du résultat de la consultation médicale. Si le souffle cardiaque a les caractères cliniques d'un souffle anorganique, il est inutile de demander un avis cardiologique spécialisé.

Le recours à un avis spécialisé est indiqué seulement s'il existe des antécédents de pathologie cardiaque familiale (mort subite, myocardiopathie), si l'enfant a des symptômes fonctionnels compatibles avec un problème cardiaque : dyspnée d'effort, palpitations, syncopes, ou bien si l'enfant fait du sport intensif : plus de 10 heures par semaine après 10 ans et plus de 6 heures par semaine avant 10 ans. Dans ce dernier cas, il est recommandé de faire pratiquer un ECG qui est un examen fiable pour dépister une myocardiopathie hypertrophique alors que le diagnostic clinique est difficile. Il importe de faire le diagnostic de myocardiopathie hypertrophique chez les sportifs car le risque de mort subite pendant l'effort est élevé.

L'avis cardiologique est aussi justifié si l'analyse sémiologique effectuée selon une méthode rigoureuse (tableau 11.I page 207) apporte des arguments objectifs en faveur d'un souffle organique pouvant traduire une cardiopathie de découverte tardive (tableau 11.III page 208).

Dans les autres cas, le médecin doit rassurer les parents. Cette stratégie est la moins coûteuse et est celle qui aurait le moins d'impact psychologique chez les parents et les enfants.

Il existe plusieurs arguments qui permettent en général de calmer l'anxiété des parents : tout d'abord il faut rappeler la fréquence élevée des souffles chez l'enfant, puis expliquer que le cœur normal est capable de provoquer des turbulences sonores à chaque battement, et assurer que le souffle finira par disparaître spontanément. Enfin, l'enfant peut poursuivre ses activités normales y compris les sports de compétition.

## ■ 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 interauriculaire), 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. Une douleur de type angineux survenant à l'effort doit faire pratiquer un ECG et un test d'effort.

Les précordialgies non cardiaques sont très fréquentes : survenue au repos de douleurs fulgurantes en coup de poignard ou décrites comme une sensation de piquûre ou de serrement, de localisation pérिमamelonnaires gauches, 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. 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. L'ECG de repos peut montrer des anomalies susceptibles de produire des tachyrythmies supraventriculaires : espace PR court, syndrome de Wolff Parkinson White, extrasystoles auriculaires.

## Syncopes

Les syncopes de l'enfant sont d'origine cardiovasculaire dans la majorité des cas, plus rarement de cause neurologique (épilepsie), psychologiques (hystérie), toxiques (médicaments, oxyde de carbone, drogues) ou métaboliques (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. Un traitement bêta-bloquant est proposé uniquement si les syncopes sont invalidantes par leur répétition ou si elles s'accompagnent de traumatisme.

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.

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, l'insuffisance cardiaque 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, hépa-

tomégalie, 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 un volumineux shunt gauche-droite responsable d'une augmentation de la précharge. Cette situation est l'apanage du nourrisson de plus de 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'un 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) 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.

## ■ Évaluer la gravité

L'insuffisance cardiaque doit être considérée comme grave dès lors qu'il existe des signes d'insuffisance circulatoire périphérique, car le risque d'évolution rapide vers un choc cardiogénique est élevé.

## ■ Diagnostic différentiel

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.

## ■ Diagnostic étiologique

Il repose sur l'examen clinique et l'échocardiographie avec Doppler cardiaque.

En cas d'IC avec insuffisance circulatoire, une altération grave de la fonction ventriculaire gauche est à craindre. Les causes principales sont :

- cardiopathies congénitales avec obstacle gauche du nouveau-né : coarctation de l'aorte, interruption de l'arche aortique, sténose valvulaire aortique, hypoplasie ventriculaire gauche ;
- 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) ;

- troubles du rythme cardiaque du nouveau-né et petit nourrisson : tachycardie jonctionnelle, tachycardie auriculaire (flutter).

En cas d'IC congestive isolée, le débit ventriculaire gauche est le plus souvent normal. La cause habituelle est représentée par les cardiopathies congénitales responsables d'un 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** :
  - ne pas effectuer de remplissage vasculaire ++,
  - diurétique d'action rapide : furosémide 2 mg/kg IV à répéter si besoin,
  - inotrope : dobutamine 5 à 15 mcg/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) ;
- la digoxine à la dose de 7-15 mcg/kg/j en 2 à 3 prises, en cas d'hypokinésie ventriculaire gauche ou de cardiopathie rythmique ;
- un bêtabloquant en cas d'IC réfractaire au traitement précédent :
  - carvedilol : 0,05 mg/kg/j à 1 mg/kg/j,
  - bisoprolol : 0,02 mg/kg/j à 0,2 mg/kg/j.

## ■ 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 :

tachypnée, tachycardie, pouls mal perçus, cyanose, souffle cardiaque, têtées 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 ducto-dépendantes dès lors que l'obstacle anatomique au cœur gauche rend le débit systémique insuffisant. Ces cardiopathies s'expriment typiquement au cours de la première 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 coronaire. Le diagnostic prénatal de cette cardiopathie est maintenant effectif dans plus de 80 % des 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 inter-ventriculaire 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 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 se définit 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 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> semaine de vie d'un choc cardiogénique. Au stade de défaillance ventriculaire, le diagnostic repose sur des éléments cliniques simples : **abolition totale des pouls fémoraux 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, de plus en plus avant l'âge d'un mois car les résultats immédiats et tardifs sont bons : très faible mortalité et risque de recoarctation de moins de 10 %.

### Rétrécissement aortique congénital

Le rétrécissement aortique congénital à révélation néonatale est rare. Schématiquement, il existe deux formes de gravité différente. La première est la sténose aortique critique isolée avec un ventricule gauche de dimension normale, dont le traitement conduit à un pronostic favorable. La seconde est une sténose aortique associée à une hypoplasie de l'anneau aortique, à un petit ventricule gauche, et à une sténose mitrale ; cette forme se rapproche de l'hypoplasie du ventricule gauche et en partage le pronostic. Le rétrécissement aortique se révèle par des pouls tous mal perçus, un souffle cardiaque et 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 communications interventriculaires larges (CIV) 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'accroissent : allongement de la durée des tétées, anorexie, prise d'une quantité de lait insuffisante. Les conséquences nutritionnelles deviennent manifestes avec un infléchissement puis **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<sub>2</sub> est inférieure à 50 mmHg et la saturation en O<sub>2</sub> est 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'à être dépendante du canal artériel (perfusion pulmonaire ducto-dépendante);
- 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 pulmonaire infundibulaire et valvulaire pulmonaire, et une CIV par mal alignement. 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 au défaut de perfusion pulmonaire avant de réaliser une anastomose systémico-pulmonaire provisoire (habituellement anastomose de Blalock-Taussig modifiée utilisant un tube de Goretex). Dans les formes bien tolérées après la naissance, la chirurgie de correction complète est proposée entre 4 et 12 mois.

#### Atrésie pulmonaire à septum ouvert

Dans sa forme simple, l'**atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)** est une variante de la tétralogie de Fallot : la cyanose



est isolée, sans souffle. Le canal artériel peut persister spontanément; sinon, le canal artériel doit être maintenu ouvert par une perfusion de prostaglandine E1 jusqu'à l'intervention palliative 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 très serrée induit un shunt droite-gauche auriculaire 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 VD 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 majeure et irréversible 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 palliatives successives (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 interauriculaire. Le traitement chirurgical palliatif précoce (anastomose systémico-pulmonaire) a pour but de maintenir un débit pulmonaire suffisant sans créer de sténose pulmonaire afin de réaliser plus tard une dérivation cavopulmonaire 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 sévè-

res, les anomalies d'insertion sont plus marquées et sont responsables d'une fuite tricuspide majeure avec shunt droite-gauche auriculaire 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 auriculaire, indispensable à la survie du nouveau-né. Le traitement définitif consiste en une correction anatomique ou « switch artériel » au cours des 15 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 établir un bilan des anomalies associées fréquentes. Le but initial des traitements chirurgicaux palliatifs 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 infradiaphragmatique) ou dans le tronc veineux innominé (forme supracardiaque). La cyanose est due à l'œdème pulmonaire et au shunt droite-gauche ductal et auriculaire. Le diagnostic doit être évoqué devant toute situation d'hypoxémie réfractaire néonatale avec image radiologique de poumon « brouillard » et les signes échogra-

phiques suivants : petites cavités gauches avec shunt droite-gauche auriculaire 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.

Le *truncus arteriosus* est une cardiopathie cono-troncote 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 par un tube valvulé.

## ■ Mycardiopathies

Les mycardiopathies de l'enfant sont dues à des affections nombreuses et diverses dont les principales sont rapportées dans le tableau 11.V.

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 : mycardiopathie familiale, maladie neuromusculaire, syndrome malformatif, hémopathie maligne traitée par chimiothérapie.

Tableau 11.V. Étiologies des mycardiopathies de l'enfant.

Mycardiopathie	Étiologie	Présentation	Type	Traitement
Baïométrique	Coarctation de l'aorte Sténose aortique HTA	Insuf. cardiaque	MCD	Chirurgie Antihypertenseur
Ischémique	Anomalie de naissance de la coronaire gauche	Insuf. cardiaque	MCD	Chirurgie
Infectieuse	Mycardite virale (entérovirus)	Insuf. cardiaque 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	Insuf. cardiaque Troubles du rythme	MCH MCD MCD MCH	L-carnitine Enzymothérapie
Neuromusculaire	Ataxie de Friedrich Myopathie de Duchenne	Insuf. cardiaque	MCH MCD	Bêtabloquant IEC
Primitive	Forme dilatée Forme hypertrophique	Insuf. cardiaque Syncope souffle	MCD MCH	Symptomatique TPC Bêtabloquant DI
Rythmique	Tachycardie « chronique » atriale ou jonctionnelle	Insuf. cardiaque	MCD	Anti-arythmique
Toxique	Anthracyclines	Insuf. cardiaque	MCD	Médical

AG : acides gras; DI : défibrillateur implantable; HTA : hypertension artérielle; IC : insuffisance cardiaque; IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion; MCD : mycardiopathie dilatée; MCH : mycardiopathie hypertrophique; TPC : transplantation cardiaque.

## ■ Mycardite aiguë

La mycardite aiguë virale se révèle souvent par une insuffisance cardiaque évoluant rapidement vers un choc. La mycardiopathie 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 moyen diagnostique prometteur. 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 mycardiopathie dilatée

Il importe de rechercher les causes de mycardiopathie 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 réovasculaire. La récupération du ventricule gauche est complète après la levée de l'obstacle ou le traitement de l'HTA;
- troubles du rythme rapides et chroniques 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/min 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 RP<sup>long</sup>; mais toutes les variétés de tachycardie soutenue peuvent être en cause. Le traitement médical anti-arythmique permet la guérison de la myocardiopathie;
- déficit total en carnitine : la myocardiopathie dilatée guérit avec la supplémentation en L-carnithine.

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 anti-arythmique (bêtabloquant) et d'interdire toute activité sportive ou physique. Dans les formes obstructives, le traitement chirurgical ou l'ablation 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 est donc essentiel de traiter systématiquement les infections bactériennes ORL et cutanées par des antibiotiques chez les enfants à risque. Toutefois, il est inutile de prescrire systématiquement des antibiotiques en cas d'infection ayant une origine virale très probable : rhinite, pharyngite, bronchite. L'antibioprophylaxie est indiquée chez les enfants atteints de cardiopathies à risque (encadré 1).

Les situations nécessitant une antibioprophylaxie sont :

- les soins dentaires : extractions, détartrages, toute intervention traumatique sur les gencives;
- les interventions ORL : adénoïdectomie, amygdalectomie;
- les interventions digestives et urinaires par endoscopie ou chirurgie.

### 1. Risque d'endocardite bactérienne en fonction du type de cardiopathie

#### Groupe A : cardiopathies à risque élevé

- Cardiopathie cyanogène non opérée.
- Anastomose chirurgicale systémico-pulmonaire.
- Prothèse valvulaire.
- Antécédents d'endocardite.

#### Groupe B : cardiopathies à risque moins élevé

- Insuffisance et rétrécissement aortique, bicuspidie.
- Insuffisance mitrale et tricuspide.
- Prolapsus mitral avec fuite ou épaississement valvulaire.
- Cardiopathie non cyanogène : CIV, CAV, CA, coarctation.
- Cardiopathie opérée avec lésions résiduelles.

#### Groupe C : cardiopathies sans risque

- Communication interauriculaire.
- Cardiopathie opérée sans anomalie résiduelle.
- Prolapsus mitral sans fuite.

CA : canal artériel; CAV : canal atrioventriculaire; CIV : communication interventriculaire.

L'antibioprophylaxie des soins dentaires et ORL est bien codifiée :

- soins dentaires ambulatoires : amoxicilline *per os* 75 mg/kg (2 g maximum) une heure avant le geste; en cas d'allergie aux bêtalactamines : pristinamycine : 2 mg/kg;
- soins dentaires ou ORL sous anesthésie générale : amoxicilline IV dans l'heure précédant le geste, 50 mg/kg (2 g maximum) et 25 mg/kg *per os* 6 heures plus tard; en cas d'allergie aux bêtalactamines : vancomycine IV, 20 mg/kg en 1 heure (1 g maximum).

En cas d'intervention digestive ou urogénitale, la gentamycine, 2 mg/kg IV en 30 minutes (80 mg maximum) est associée à l'amoxicilline IV.

## ■ Sport et problèmes cardiovasculaires

### ■ 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 11.VI, page 220) 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

**Tableau 11.VI. Classification des sports de Bethesda (d'après Mitchell, 1994).**

Composante du sport	A Dynamique faible	B Dynamique moyenne	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 auto 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, Bob 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

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, handball, 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.

### ■ Certificat médical préalable à la pratique du sport

Le certificat médical annuel de non contre-indication à la pratique de l'éducation physique et sportive en milieu scolaire est obligatoire (article 35 de la loi n° 84-610 du 16 juillet 1984 et décret n° 88-977 du 11 octobre 1988 amendé le 3 mars 1995). Depuis 1987 (décret n° 87-473 du 1<sup>er</sup> juillet), les personnes prenant part à des compétitions officielles doivent avoir un contrôle médical. Un certificat de non-contre-indication à la pratique du sport doit être présenté avant le départ de toute manifestation sportive (obligation définie par l'article 6 de la

loi Buffet du 23 mars 1999). L'obtention d'une licence sportive est soumise à la présentation de ce certificat.

Tout médecin peut délivrer un certificat médical à un enfant inscrit dans sa catégorie d'âge normale, après un bilan dont il juge seul le contenu. Le certificat engage la responsabilité du médecin.

L'arrêté du 28 avril 2000 fixe la liste des disciplines à risque pour lesquelles un examen approfondi est nécessaire : les sports aériens (parachutisme, parapente, vol à voile, deltaplane), la haute montagne, la plongée sous-marine, la boxe, les sports mécaniques (auto, moto) ; dans ces cas, le certificat médical ne peut être délivré que par un médecin titulaire d'un diplôme de médecine du sport ou un médecin agréé par la fédération sportive. Pour connaître la nature et le contenu de cet examen médical approfondi, il est indispensable de se référer au règlement médical de la fédération sportive concernée.

En cas de surclassement simple, le médecin traitant peut délivrer le certificat pour certains sports. En cas de surclassement double et pour les sports de haut niveau (circulaire 11 février 2004), seul un médecin diplômé en médecine du sport est habilité à délivrer un certificat médical, la décision définitive étant avalisée par le médecin agréé à l'échelon régional par la fédération sportive.

### ■ 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 (voir § Syncope, page 213). 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 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 d'examens complémentaires ni de réaliser un test de Ruffier Dickson avant de signer le certificat de non-contre-indication au sport.

- 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 modifie pas cette attitude.

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 coronaire, 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 coronaires, insuffisance cardiaque, cardiopathie cyanogène, hypertension artérielle pulmonaire, troubles du rythme ventriculaire acquis ou congénitaux, anévrisme 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.

Hidden page

Coordonné par M. Rybojad et I. Moraillon

### Plan du chapitre

La peau de l'enfant .....	223
Infections cutanées .....	226
Érythème fessier du nourrisson .....	238
Eczéma atopique .....	240
Psoriasis de l'enfant .....	246
Angiomes .....	248
Acné de l'adolescent .....	252
Érythème noueux .....	255
Toxidermies de l'enfant .....	256
Photodermatoses de l'enfant .....	259
Tumeurs cutanées bénignes de l'enfant les plus fréquentes .....	260
Pathologie vulvaire de l'enfant .....	262

## ■ La peau de l'enfant

La peau du nourrisson et surtout du nouveau-né se caractérise par son caractère immature : sa structure chez l'enfant né à terme ne s'écarte que peu de celle de l'adulte, mais sa physiologie témoigne d'un processus d'adaptation d'un milieu hautement protégé intra-utérin à un environnement potentiellement plus hostile.

La peau du nouveau-né apparaît donc comme un organe en maturation accélérée.

## ■ Développement

Dans le calendrier du développement cutané, la fonction de barrière cutanée, quasiment dévolue au stratum corneum, est considérée comme mature dès la naissance chez le nouveau-né à terme.

La prématurité et toute altération épidermique congénitale ou acquise chez le nourrisson compromettent cette fonction avec des conséquences qui peuvent être dramatiques pour les applications de topiques à toxicité systémique.

- La production de **sueur** permet de diminuer la température cutanée. L'augmentation de la température centrale en est le principal stimulus.

La fonction sudorale eccrine ne s'instaure que progressivement, d'abord aux paumes et aux plantes, puis au visage et aux autres sites : la thermorégulation n'est pas complètement fonctionnelle dans les premières semaines de la vie. Une stimulation importante peut être responsable du tableau de miliaire cristalline (rétention de sueur sous la couche cornée).

- Les **glandes sébacées** sont actives pendant la vie intra-utérine et la présence du vernix à la naissance en est le témoin.

La fonction sébacée est exacerbée sous l'influence des stimulations hormonales maternelles : ainsi peuvent s'observer d'authentiques acnés néonatales de durée transitoire et l'apparition de grains de milium.

L'établissement d'un **cycle pileaire** désynchronisé de type adulte nécessite de six à douze mois, et la chevelure du nouveau-né est un attribut souvent précaire : ainsi s'explique l'alopecie physiologique du nouveau-né.

- Le **lit capillaire cutané** néonatal est dense et désorganisé : il alimente une peau en croissance très rapide (doublement de la surface cutanée pendant les vingt premiers jours). Il n'acquiert son architecture normale que vers l'âge de 3 mois. Sa densité, jointe à l'hématocrite élevé, donne sa couleur rouge à la peau du nouveau-né.

Il est parfois à l'origine d'aberrations vasomotrices témoignant de l'immaturité des systèmes régulateurs : cette immaturité vasculaire est responsable d'un livédo du tronc et des membres, ou *cutis marmorata*, qui n'a aucun caractère pathologique. Certains prématurés et même des nouveau-nés à terme ont un érythème marqué de la zone déclive et simultanément une pâleur de l'autre moitié du corps quand ils sont allongés (« aspect d'Arlequin »).

- Les **stimuli angiogènes** peuvent également échapper au programme préétabli, avec comme conséquence, la production d'angiomes immatures.

- Il existe enfin dans les premiers jours de la vie une **maturité de l'équilibre microbiologique** des populations bactériennes « colonisant » la peau qui peut être perturbée par des mesures hygiéniques insuffisantes ou inappropriées responsables de pyodermites.

- L'**immaturité du système immunitaire** néonatal impose des mesures préventives et thérapeutiques rigoureuses vis-à-vis des infections cutanées (herpès, staphylococcies cutanées).

Pendant la première année de la vie, la peau de l'enfant possède une élasticité très importante (cutis laxa physiologique). Ce qui fait de cette période la période électorale pour certaines interventions chirurgicales (exérèse de nævi pigmentaires congénitaux géants par exemple).

## ■ Passage transcutané des médicaments

Prématurité exclue, il n'est pas démontré que la peau de l'enfant et du nourrisson soit plus perméable à la pénétration des produits topiques que celle de l'adulte.

Il est cependant indubitable que les accidents par absorption transcutanée sont plus redoutés en pédiatrie.

Trois facteurs s'associent pour expliquer ce risque de toxicité. Tout d'abord la perméabilité cutanée est augmentée chez le prématuré. Outre le terme de l'enfant (tableau 12.1, page 224), d'autres paramètres vont intervenir dans les variations d'épaisseur de la couche cornée. L'épaisseur de cette couche est très variable d'une zone à l'autre du tégument, expliquant les variations de pénétration transcutanée d'une

même préparation en fonction de son site d'application (tableau 12.III).

Ensuite, le rapport poids/surface corporelle varie en fonction de l'âge : il est de 7 chez le nouveau-né et de 2,7 chez l'enfant ; ainsi pour une surface donnée, l'absorption reste identique chez le nouveau-né (augmentée chez le prématuré) et la dilution des produits absorbés se fera dans un volume moins important que chez l'adulte.

Enfin, il faut tenir compte des données pharmacocinétiques chez le nouveau-né : le système entrées/sorties est encore immature avec :

- une moindre fixation sur les protéines plasmatiques entraînant une augmentation de la fraction libre active ;
- une faible activité du métabolisme du cytochrome P450, avec pour résultat une baisse du métabolisme oxydatif et donc une baisse d'inactivation des produits ;
- une diminution des processus de conjugaison et de détoxification ;
- une augmentation de la perméabilité de la membrane hémato-encéphalique ;
- une diminution de la filtration glomérulaire et donc de l'élimination urinaire ;
- une teneur corporelle en eau plus importante, et en lipides plus faible que chez l'adulte, entraînant des modifications de répartition des médicaments dans l'organisme.

**Tableau 12.I. Épaisseur des différentes couches de l'épiderme en fonction de l'âge.**

Épaisseur	Prématuré	Nouveau-né	Adulte
Totale (mm)	0,9	1,2	2,1
De l'épiderme (mm)	20-25	40-50	50
De la couche cornée (mm)	4-5	9-10	9-15

**Tableau 12.II. Coefficients d'absorption transcutanée pour différents sites d'application.**

Sites d'application	Coefficients
Plante	0,14
Paume	0,83
Avant-bras	1
Dos	1,7
Scalp	3,5
Front	6
Scrotum	42

Il résulte de ce profil métabolique un allongement de la vie plasmatisque des substances et un risque accru de toxicité, plus important encore chez le prématuré que chez le nouveau-né.

Les recommandations pour l'usage des traitements topiques chez le nouveau-né sont de :

- les limiter à de petites surfaces ;
- ne pas multiplier les applications ;
- éviter l'occlusion par les couches ;
- être plus vigilant encore en cas de peau lésée.

## Principes pharmacologiques

### Barrière épidermique

La couche la plus superficielle de l'épiderme est la couche cornée. Son rôle de barrière contre la pénétration d'agents extérieurs est essentiel. Le passage de molécules à travers celle-ci s'effectue par un processus de diffusion passif qui fait intervenir deux éléments principaux :

• **La capacité de diffusion qui dépend de trois facteurs :**

- les caractéristiques du principe actif ;
- sa concentration ;
- la nature du véhicule dans lequel le principe actif est présenté à l'épiderme (excipient) : celui-ci est chargé de délivrer la drogue à la cellule cible.

• **L'épaisseur de la couche cornée**, très variable d'une zone à l'autre du tégument. Si l'épaisseur totale de la peau est plus faible chez l'enfant que chez l'adulte, les épaisseurs de l'épiderme et de sa couche cornée sont en revanche équivalentes, sauf s'il s'agit d'un prématuré.

La peau de l'enfant n'est donc pas plus perméable que celle de l'adulte.

Le danger des traitements topiques chez l'enfant réside dans la disproportion entre une surface cutanée déjà relativement étendue et un poids corporel encore ténu.

Par ailleurs l'enfant a une plus grande susceptibilité aux toxiques (immaturité hépatique des processus de détoxification).

Il faut savoir que deux facteurs peuvent accroître le pourcentage d'absorption transcutanée des médicaments et donc le risque d'effets systémiques :

- toute modification de l'hydratation de la couche cornée entraîne une perturbation de sa fonction barrière (vêtement occlusif par exemple) ;
- surtout, toutes les dermatoses comportant une participation épidermique altèrent la qualité, et par conséquent la fonction de la couche cornée. La pénétration des médicaments appliqués sur une peau lésée s'en trouve considérablement accrue.

### Effets systémiques des médicaments topiques

L'application topique d'un médicament permet une action puissante focalisée sur une zone pathologique.

Ceci ne met pas à l'abri d'effets systémiques puisque, pour être efficace, toute molécule doit traverser la couche cornée. Enfin, il existe une corrélation étroite entre le pouvoir transcutané et l'efficacité du produit, d'où le risque inévitable d'effets systémiques.

Ces effets sont de deux types :

- toxiques (d'autant plus à craindre que l'enfant est jeune lorsque son rapport surface/poids est élevé) ;
- immuno-allergiques, plus rares chez l'enfant, probablement parce que celui-ci n'a guère eu le temps de se sensibiliser.

### Véhicules ou excipients

Tout médicament topique comporte un principe actif responsable de l'effet pharmacologique et un excipient chargé de délivrer la drogue à la cellule cible.



Les excipients les plus utilisés sont les solutions alcooliques (à éviter chez le nourrisson), ou aqueuses : les émulsions avec les laits, les crèmes et les pommades.

L'effet intrinsèque de l'excipient est à souligner : aucune molécule appliquée sur la peau ne peut être considérée comme pharmacologiquement inerte.

**En pratique :** les crèmes permettent de s'acquitter de quasiment tous les traitements locaux.

En plus de l'excipient, les topiques renferment divers additifs (conservateurs, colorants, parfums) susceptibles d'engendrer des réactions d'irritation ou d'allergie.

Principaux médicaments topiques responsables d'effets systémiques

## Anti-infectieux

### Antiseptiques

Les **antiseptiques** : ils sont très largement utilisés en dermatologie pédiatrique.

Cinq notions sont importantes à garder à l'esprit :

- c'est avec cette classe d'agents topiques qu'ont été enregistrés les accidents les plus dramatiques (méthémoglobinémie et hypothyroïdie enregistrées avec la *Bétadine* par exemple);
- nombre d'antiseptiques peuvent entraîner une dermatite de contact irritative ou allergique; on veillera donc scrupuleusement à ce que la dilution soit correcte et le rinçage abondant;
- certains antiseptiques peuvent entraver les processus de cicatrisation (eau oxygénée);
- une fois « ouvertes », certaines préparations sont vite colonisées par des germes pathogènes (*Pseudomonas aeruginosa*) : il faut donc prescrire des emballages de petit volume;
- la plupart des antiseptiques sont inhibés par les matières organiques (pus, sérosités). La déterision est donc une étape préalable nécessaire à l'utilisation des antiseptiques.

### 1. Conseils d'hygiène à apporter à la peau du nouveau-né et du petit enfant

#### Prévention des infections

Elle doit se réaliser dès la maternité et impose un lavage strict des mains avant les soins ainsi qu'une chambre isolée mère-enfant.

#### Vernix caseosa

C'est un enduit blanchâtre qui protège l'enfant *in utero* : il est retiré à la naissance pour des raisons esthétiques.

#### Entretien des ongles

Les ongles trop longs seront coupés du fait du risque d'ulcération cornéenne et de griffures.

#### Soins de la région ombilicale

La région ombilicale doit être désinfectée : en effet la pathologie dermatologique du cordon et de l'ombilic est dominée par les infections. Normalement, le cordon initialement blanc-bleuté devient escarrotique avant de tomber entre le 4<sup>e</sup> et le 6<sup>e</sup> jour, laissant en place un tissu de granulation qui va normalement involuer sous la traction des vaisseaux ombilicaux en voie d'oblitération.

Les bourgeons charnus (botryomycomes) témoignent d'une cicatrisation hyperplasique. Ils peuvent être détruits à l'aide d'un crayon au nitrate d'argent.

### La toilette du bébé

Les soins à apporter sur la peau saine du tout petit enfant sont dictés par deux principes : la modération et le bon sens.

Le nouveau-né peut être baigné (bain à 37 °C durant plusieurs minutes) avant même la chute du cordon. Ce bain quotidien, indispensable au nettoyage mécanique des régions périnéales et fessières, est également utile à l'élimination des squames épidermiques couvertes de germes et riches en substances pro-inflammatoires.

L'eau et l'utilisation d'un pain de toilette suffisent. En effet, les pains sont des tensio-actifs solides dont le pH est proche du pH naturel de la peau, donc bien adaptés aux peaux fragilisées ou irritées.

Les savons réalisés à partir d'un corps gras et d'une base sont des agents nettoyants efficaces, mais ils alcalinisent le bain en se dissolvant et leur pouvoir desséchant entraîne une disparition du film hydrolipidique : ce qui les rend agressifs pour la peau du nouveau-né.

Les laits de toilette contiennent aussi des tensio-actifs : leur pouvoir nettoyant est faible, mais ils sont peu agressifs. Ils autorisent une toilette douce à condition qu'elle soit suivie d'un rinçage, sinon apparaitent des phénomènes d'irritation donnant à la peau un aspect rouge et brillant.

Il faut éviter, lors du séchage, de frotter le tégument, mais procéder par tamponnements moins irritants et qui laissent la peau humide. Rappelons que c'est sur cette peau humide que doivent être réalisés d'éventuels soins locaux, en particulier l'application d'émollients.

En cas de surinfection, un savon antiseptique (Cytéal, Septivon) peut être utilisé, mais doit être soigneusement rincé.

Les soins du siège : les changes doivent être fréquents (plus de 20 mictions par jour chez le nouveau-né). Les préparations contenant des toxiques (alcool, camphre) et/ou des allergènes (essences végétales) sont formellement contre-indiquées.

### Antibiotiques

Les **antibiotiques** : en pratique leur emploi est limité. Les indications sont en fait peu nombreuses (pyodermites superficielles, dermatite atopique, acné). Outre son efficacité limitée, l'antibiothérapie topique entraîne une sélection des germes et expose à une résistance lors d'utilisations ultérieures par voie systémique.

### Corticostéroïdes

Seuls médicaments anti-inflammatoires réellement efficaces, d'emploi apparemment aisé, les corticostéroïdes constituent une arme thérapeutique sans égal; ces avantages ont conduit à une banalisation de leur utilisation en oubliant les risques inhérents à leur usage.

### Effets indésirables

Effets indésirables des topiques corticostéroïdes chez l'enfant :

- exacerbation d'une infection cutanée virale, bactérienne, fongique;
- atrophie épidermique et dermique avec télangiectasies et vergetures;
- retard de la cicatrisation;
- hypertrichose, anomalies pigmentaires;
- granulome glutéale infantile;
- dermatite péri-orale;

- glaucome, cataracte;
- risque d'inhibition de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien.

### Règles d'utilisation

Règles d'utilisation d'un topique corticostéroïde :

- toute prescription d'un dermocorticoïde impose un diagnostic préalable;
- toute association à un autre principe actif est interdite (antibiotique par exemple);
- il faut éviter l'application d'un dermocorticoïde sur les régions suivantes : visage, région périnéo-fessière, plis, zone recouverte d'un pansement ou d'un vêtement occlusif;
- une application quotidienne suffit ; sa mise en réserve dans la couche cornée assure une libération progressive (effet réservoir);
- un usage prolongé fait courir le risque d'épuisement de l'efficacité thérapeutique, phénomène de tachyphylaxie;
- toute dermatose infectée interdit l'usage d'un topique corticostéroïde.

### Kératolytiques

L'acide salicylique est l'agent le plus employé. Chez le nourrisson, des taux plasmatiques toxiques, et parfois mortels, risquent d'être observés à des concentrations supérieures à 2 %, utilisées sur de grandes surfaces.

En réduisant l'épaisseur de la couche cornée, l'application d'acide salicylique peut entraîner une augmentation de l'absorption d'autres substances (corticostéroïdes par exemple).

### Anesthésiques

La crème *Emla* contient de la lidocaïne et de la prilocaïne. Son application permet une anesthésie de surface en vue d'un geste local.

Une fois appliqué, le pansement occlusif permet d'obtenir un effet optimal.

L'effet anesthésiant apparaît une demi-heure après l'application; l'effet se prolonge une demi-heure après le retrait de l'occlusion. L'utilisation est contre-indiquée par :

- la prématurité;
- l'application sur les muqueuses;
- les plaies ou les lésions très érodées.

L'encadré 1 donne des conseils d'hygiène à apporter à la peau du nouveau-né et du petit enfant.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

GELMETTI C., Skin cleansing in children. *J Eur Acad Dermatol Venerol*, 2001, 15 Suppl 1, 12-5.

ELBAZE P., ORTONNE J.P., Utilisation pratique des antiseptiques en dermatologie. *Ann. Dermatol. Vénérol.*, 1989, 116, 63-71.

TAIEB A., Le praticien devant une dermatose néonatale. *La dermatologie de l'enfant*, 1991, Medsi-Mc Graw-Hill, Paris, 1991, 20-34.

## ■ Infections cutanées [voir aussi chapitre 18]

### ■ Dermatoses microbiennes

Les infections cutanées procèdent d'un déséquilibre écologique local multifactoriel où interviennent notamment la perte de l'intégrité du revêtement cutané, favorisée par une dermatose préexistante et l'affaiblissement des défenses de l'hôte,

par exemple au cours des déficits immunitaires congénitaux ou acquis.

### Impétigo

#### Diagnostic

L'impétigo est la plus superficielle des pyodermites. Il s'agit d'une affection très fréquente, contagieuse et auto-inoculable qui évolue par petites épidémies scolaires. Le diagnostic en est essentiellement clinique. Il sera confirmé *a posteriori* par l'efficacité du traitement entrepris et le résultat des prélèvements bactériologiques, retrouvant du staphylocoque doré et/ou du streptocoque A bêta-hémolytique.

La lésion élémentaire est une bulle flasque, sous-cornée, à contenu clair, siégeant sur une base érythémateuse, devenant secondairement pustuleuse. Celle-ci se rompt pour former une croûte jaunâtre mélicérique. On note souvent un groupement des lésions avec ébauche de guérison centrale conférant un aspect circiné. Les lésions sont nombreuses et d'âge différent. Strictement épidermiques, elles guérissent sans laisser de cicatrice.

L'impétigo prédomine aux régions découvertes, aux zones péri-orificielles et au cuir chevelu. Les lésions peuvent être associées à une perlèche, un intertrigo rétro-auriculaire, une blépharite ou des tournoles (impétigo phlycténulaire de la pulpe du doigt).

L'impétigo staphylococcique peut être le foyer initial d'un syndrome de Ritter-Lyell chez le nouveau-né ou d'un syndrome de Lyell staphylococcique chez le nourrisson (*Staphylococcal scalded skin syndrome* ou SSSS).

[Voir aussi chapitre *Infections cutanées*.]

#### Staphylococcies exfoliantes

Les staphylococcies exfoliantes sont définies par l'action au niveau de la peau d'une toxine produite par un staphylocoque doré, le plus souvent du groupe bactériophagique II et de lysotype 71, à distance du foyer infectieux d'origine. Chez le nouveau-né, les foyers infectieux initiaux sont surtout la peau, l'ombilic et le prépuce après circoncision. Plus de 60 % des cas surviennent avant l'âge de 2 ans. La forme généralisée bulleuse typique réalise un tableau clinique impressionnant d'enfant ébouillanté. Après une phase prodromique de 1 à 4 jours avec fièvre et irritabilité, apparaît brusquement une éruption érythémateuse; au bout de 24 à 48 heures, on note un signe de Nikolski (décollement épidermique provoqué par la pression en zone érythémateuse) et une exfoliation superficielle caractéristique en linge mouillé. De larges bulles flasques apparaissent dans les plis et les régions péri-orificielles. Les décollements n'intéressent pas les muqueuses. L'état général est gravissime. Le décollement entraîne des pertes hydroélectrolytiques et protidiques qu'il faut compenser. La scarlatine staphylococcique est une forme abortive de SSSS se résolvant à un érythème, suivi de desquamation sans décollement. L'évolution est favorable sous antibiothérapie antistaphylococcique par voie parentérale, administrée **précocement**, en milieu hospitalier. Des décès ont été rapportés en cas de retard au traitement.

#### Impétigo staphylococcique du nourrisson

L'impétigo staphylococcique du nourrisson (ou pemphigus épidémique des crèches) est une forme localisée de SSSS. Il

réalise une forme clinique particulière, très contagieuse. Son aspect clinique est bien connu : il s'agit d'une éruption de grandes bulles claires, tendues, apparaissant en peau saine ou entourées d'un liseré rouge, touchant les plis et l'ombilic, dont le contenu se trouble en 2 à 3 jours. Elles laissent place à des érosions arrondies superficielles et suintantes. Les croûtes sèchent et tombent rapidement.

L'impétigo expose à diverses complications. L'infection peut s'étendre à tout le tégument, ou localement se compliquer d'abcès, de pyodermite ou de lymphangite. L'impétigo streptococcique peut être le foyer initial d'une scarlatine. Bien que les glomérulonéphrites post-streptococciques soient rares, une protéinurie doit être systématiquement recherchée à distance de l'épisode initial. On n'observe, en revanche, jamais de rhumatisme articulaire aigu dans les suites de streptococcies cutanées.

### Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel en cas de forme vésiculo-bulleuse se pose avec la varicelle, le prurigo strophulus ou une dermatose bulleuse auto-immune. Les formes pustuleuses font discuter un psoriasis pustuleux ou des pustules infectieuses, bactériennes ou candidosiques dans le cadre d'une septicémie (encadrés 2 et 3).

#### 2. Causes des pustules néonatales

##### Infectieuses

- Virales : VZV, Herpès (+++). Ces infections engagent le pronostic vital et nécessitent un traitement en urgence.
- Mycosiques : candidose cutanée congénitale ou acquise.
- Bactériennes, souvent secondaires à une rétention sudorale.

Plus rarement, les pustules peuvent témoigner d'une septicémie (listériose, streptocoque B, staphylocoque doré...).

##### Non infectieuses

- Érythème toxique (très fréquent).
- Acropustulose infantile.
- Mélanose pustuleuse.
- Incontinentia pigmenti.

#### 3. Bulles néonatales : démarche diagnostique

##### Éruption bulleuse localisée

- Causes mécaniques : traumatisme anténatal, électrode...
- Causes infectieuses : impétigo bulleux. Rechercher un foyer infectieux (omphalite +++).
- En cas de fragilité cutanéomuqueuse associée, biopsier pour diagnostiquer une *épidermolyse bulleuse*.

##### Éruption bulleuse généralisée

- Causes infectieuses anténatales :
  - syphilis (atteinte palmoplantaire, hépatomégalie, signes osseux);
  - herpès ou varicelle.
- Causes infectieuses postnatales : impétigo bulleux staphylococcique, épidermolyse staphylococcique aiguë.
- Autres causes :
  - *épidermolyses bulleuses congénitales* à évoquer systématiquement devant des bulles provoquées par des traumatismes minimes. Le diagnostic repose sur la biopsie cutanée pour examen histologique, immunofluorescence et parfois microscopie électronique;

- *maladies auto-immunes à transmission transplacentaire* : pemphigus, *herpes gestationis*. Le diagnostic repose sur l'examen histologique, l'immunofluorescence directe et la recherche d'anticorps sériques;

- *érythrodermie ichtyosiforme bulleuse* à évoquer devant une érythrodermie macérée et une hyperkératose;

- *forme bulleuse de mastocytose* : lésion infiltrée papuleuse devenant œdémateuse à la friction (signe de Darier).

Diagnostic confirmé par l'histologie;

- *Incontinentia pigmenti* : éruption bulleuse à disposition linéaire survenant chez une fille. Association à des anomalies extracutanées multiples (oculaires, dentaires, neurologiques, ostéo-articulaires) dans 80 % des cas (+++).

### Agents responsables

Les agents responsables sont le staphylocoque doré et le streptocoque A bêta-hémolytique, le plus souvent associés.

Les examens complémentaires sont inutiles dans la forme typique, en dehors de la recherche d'une protéinurie trois semaines après l'impétigo. Il convient de rechercher une dermatose préexistante, secondairement impétiginisée : pédiculose, gale, eczéma, varicelle.

### Traitement

Le traitement comporte des mesures d'hygiène simples (lavage répété des mains, ongles courts, lavage et changement fréquent du linge), et enfin des soins locaux visant à ramollir et faire tomber les croûtes : applications pluriquotidiennes de vaseline et de pommades antibiotiques (Fucidine). La mupirocine topique a l'avantage de ne pas être photosensibilisante et de respecter la flore locale. Elle est bactéricide sur le staphylocoque doré et sur le streptocoque. Le traitement local seul peut être proposé dans les impétigos paucilésionnels; il n'a cependant jamais fait la preuve d'une efficacité similaire à l'antibiothérapie orale à long terme, pour ce qui est des rechutes et des complications post-streptococciques. Dans les impétigos à grand nombre de bulles, et dans tous les cas d'impétigos, pour certains auteurs, un traitement antibiotique oral est indiqué pendant 10 jours.

L'amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin) est, dans tous les cas, le traitement optimal habituel.

### Furoncles

#### Diagnostic

Le furoncle est une folliculite suppurée aiguë staphylococcique, nécrotique, profonde, aboutissant à la nécrose du follicule pileux et de ses annexes. Il est favorisé par le manque d'hygiène, la macération, l'obésité, et certains facteurs généraux tels que le diabète ou un déficit immunitaire.

La lésion débute par une papule érythémateuse, douloureuse, centrée par un poil. La tuméfaction dermique forme un nodule inflammatoire douloureux dont le sommet se couvre d'une pustulette qui s'ouvre, laissant sourdre une goutte de pus. Par l'orifice s'évacue le bourbillon, tissu nécrosé jaunâtre, laissant un cratère qui se comble rapidement. La guérison est alors rapide, au prix d'une cicatrice. L'évolution se fait spontanément en une ou plusieurs semaines. Le traitement accélère la guérison et évite les complications.

**Lanthrax** est un agglomérat de furoncles, réalisant un placard surélevé, violacé, induré, très douloureux, parsemé de pustules centrées par des poils. Il est souvent localisé à la nuque et peut s'accompagner de fièvre ou d'altération de l'état général. La **staphylococcie maligne de la face** survient après la manipulation intempestive d'un furoncle de la région nasolabiale. Le tableau clinique est stéréotypé. Alors que le furoncle initial évolue normalement, brutalement, l'aréole inflammatoire qui l'entoure s'étend, devient saillante et douloureuse. Les signes généraux sont marqués, avec une fièvre à 40 °C et des frissons. En quelques heures, les signes locaux sont alarmants : on observe une tuméfaction mal limitée, déformant la moitié de la face et débordant la ligne médiane, de couleur rouge sombre, sans bourrelet à la périphérie, de consistance ligneuse et recouverte de vésiculo-pustules. Un œdème apparaît au niveau des paupières, de la lèvre supérieure, de la joue et du nez. Tardivement, un cordon thrombosé des veines palpébrales ou de la veine angulaire de l'œil peut être palpé. En l'absence d'antibiothérapie adaptée, le pronostic est redoutable : cellulite orbitaire, thrombophlébite du sinus caverneux, méningite. Les hémocultures et le prélèvement local confirment l'infection à staphylocoque doré. On n'en attendra pas les résultats pour mettre en route une double antibiothérapie bactéricide et synergique antistaphylococcique.

L'infection peut s'étendre localement (abcès, hidrosadénite, lymphangite), être le point de départ d'une septicémie, d'un syndrome de Lyell staphylococcique du nourrisson.

La furunculose est la récurrence chronique de furoncles pendant des mois ou des années, constituant une véritable maladie. Elle doit faire rechercher un déficit immunitaire (en particulier des polynucléaires), un terrain particulier (diabète) et des gîtes microbiens dentaires, sinusiens, périnéaux et ombilicaux.

Les prélèvements bactériologiques, non indispensables dans une forme simple, identifient dans la majorité des cas un staphylocoque doré.

### Traitement

Les furoncles isolés relèvent de soins locaux antiseptiques continués au moins une semaine après la guérison. Les pansements humides et chauds à l'eau salée soulagent le patient et favorisent la collection au début de l'évolution. Les compresses antiseptiques renouvelées plusieurs fois par jour prennent le relais dès que le furoncle est ouvert (*Septéal*, *Hibitan*, *Hexomédine*, *Bétadine solution dermatique*), éventuellement associées à l'application pluriquotidienne d'une pommade antibiotique (*Fucidine*, *Auréomycine*, mupirocine topique). Les gestes locaux sont proscrits en début d'évolution et au niveau de la région médio-faciale. Au stade du bourbillon, celui-ci peut être enlevé avec une pince. Les incisions sont éventuellement pratiquées s'il existe une fluctuation nette au niveau d'une lésion située en dehors de la face.

L'antibiothérapie antistaphylococcique la plus adaptée est l'amoxicilline + acide clavulanique, la *Pyostacine* 50 mg/kg/j ou la *Fucidine* 30-60 mg/kg/j associée aux soins locaux en cas de lésions multiples, extensives ou récurrentes, en cas de lymphangite, de cellulite, de terrain fragile, de douleur importante, de localisation médio-faciale ou d'anthrax.

La staphylococcie maligne de la face impose une hospitalisation d'urgence et une antibiothérapie générale associant deux antibiotiques synergiques bactéricides.

Les furoncles multiples ou récidivants nécessitent le traitement des gîtes microbiens (narines, canal anal) par une pommade antibiotique associée à une antibiothérapie antistaphylococcique générale guidée par l'antibiogramme.

### Érysipèle

#### Diagnostic

Il s'agit d'une **dermo-hypodermite aiguë localisée** due à une infection focale par un streptocoque A bêta-hémolytique le plus souvent, ou plus rarement G ou B chez le nourrisson. Il est exceptionnel chez l'enfant. L'éruption succède à une lésion minime de la peau ou des muqueuses (plaie, omphalite, eczéma...) et survient sur un terrain favorisant (lymphœdème congénital, diabétique). Le début brutal et le caractère inflammatoire plus que suppuré des lésions suggèrent un mécanisme immunitaire et toxique.

#### Érysipèle de la face

L'érysipèle de la face débute brutalement par un syndrome infectieux sévère et constant, avec hyperthermie à 40 °C, frissons et céphalées. En 1 à 2 jours apparaît le placard érysipélateux, d'extension centrifuge, inflammatoire, induré, infiltré, cuisant, rouge violacé, limité en périphérie par un bourrelet œdémateux. Il franchit la ligne médiane pour devenir bilatéral et symétrique, en ailes de papillon, respectant le menton mais pouvant déborder sur les oreilles et le cuir chevelu. Il s'accompagne d'une adénopathie satellite douloureuse, parfois d'une traînée de lymphangite.

La localisation au membre inférieur se rencontre essentiellement sur des terrains prédisposés avec une gêne au retour lymphatique, quelle que soit son origine.

Dans certains cas, les manifestations cutanées comportent un purpura, des vésicules ou de véritables phlyctènes à la surface des plaques. Les signes généraux sont parfois moins marqués et le début plus insidieux, en particulier en cas d'érysipèles récidivants des membres inférieurs.

L'érysipèle du visage doit être distingué d'un zona dans sa phase prévésiculeuse, d'un œdème de Quincke ou d'un eczéma aigu de contact.

Les examens complémentaires objectivent un syndrome inflammatoire et une hyperleucocytose à polynucléaires. Les hémocultures sont exceptionnellement positives. L'ascension des anticorps anti-enzymes streptococciques est inconstante et tardive.

#### Complications

Les complications sont d'autant plus fréquentes que la mise en route du traitement est tardive : phlébite profonde, phlegmon, septicémie, très rarement glomérulonéphrite post-streptococcique.

Complication rare et redoutable, la **gangrène streptococcique** (ou fasciite streptococcique nécrosante) est une urgence médico-chirurgicale. Elle commence comme un érysipèle puis apparaissent des plaques purpuriques nécrotiques et phlycténulaires sur la plaque érysipélateuse. Les douleurs spontanées sont intenses, tandis que la sensibilité superficielle peut être abolie. Il existe une hyperthermie et une profonde altération de l'état général. On peut observer des

atteintes viscérales d'origine septicémique, un état de choc ou de coagulation intravasculaire disséminée. Les germes responsables sont le plus souvent le streptocoque, parfois en association avec des entérobactéries ou des staphylocoques. L'antibiothérapie n'est plus à même de contrôler seule l'infection et une excision chirurgicale large est indispensable en urgence. Le pronostic vital est mis en jeu.

### Traitement et prévention

Le traitement repose sur l'antibiothérapie générale. Le meilleur antistreptococcique est l'amoxicilline (streptocoque A) ou l'amoxicilline + acide clavulanique si staphylocoque redouté (méthi S 90 %). [Voir aussi chapitre *Infections cutanées*.]

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens favoriseraient l'évolution vers une cellulite nécrosante et doivent être évités. Le traitement local se limite au traitement de la porte d'entrée. La vaccination antitétanique doit être mise à jour.

La prévention des récurrences comporte une hygiène rigoureuse, le traitement de toutes les portes d'entrée possibles, le traitement de l'éventuelle insuffisance veineuse ou lymphatique associée. En cas d'échec, une pénicillinothérapie permanente peut être proposée.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- BISNO A.L., STEVENS D.L., Streptococcal infections of skin and soft tissues, *N. Engl. J. Med.*, 1996, 334, 240-5.  
 DARNSTADT G.L., LANE A.T., Impetigo: an overview, *Pediatric Dermatol.*, 1994, 11, 293-303.  
 MANDERS S.M., Toxin-mediated streptococcal and staphylococcal disease, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1988, 19, 383-98.  
 PETIT A., Erysipèle: données récentes et questions d'actualité, *Ann. Dermatol. Vénereol.*, 1996, 123, 585-93.

## ■ Dermatoses virales

### Herpès

La maladie herpétique est le fait de deux types d'*herpes simplex virus*: le type 1 ou HSV1, et le type 2 ou HSV2. Ils ont en commun avec le virus de la varicelle et du zona leur structure à ADN à symétrie cubique et enveloppée et leur effet cytopathique avec la formation de cellules rondes et réfringentes à inclusion intranucléaire éosinophile. HSV1 et HSV2 diffèrent par les caractères physicochimiques de leur ADN et la constitution protéique de leur enveloppe. HSV1 infecte la partie supérieure du corps, en particulier la face, HSV2 les régions génitales et le nouveau-né. Les deux types de virus peuvent toutefois provoquer une kératite herpétique. On peut trouver du type 1 dans les lésions génitales chez l'enfant et le type 2 dans la bouche de sujets présentant aussi un herpès génital. Malgré un certain degré d'immunité croisée, il n'y a pas de protection réciproque entre ces deux virus.

L'homme est le seul réservoir de virus. La transmission est directe par voie cutanée ou muqueuse. Après la primo-infection, le plus souvent inapparente, l'infection persiste à vie, latente, dans les ganglions nerveux sensitifs. Malgré les anticorps sériques neutralisants résultant de la primo-infection, l'infection latente peut être réactivée: c'est la récurrence dont la symptomatologie clinique est généralement plus limitée. Si les manifestations cliniques sont habituellement bénignes, il ne faut pas méconnaître les formes graves de cette infection. Leur pronostic

a été transformé depuis l'utilisation de l'aciclovir, seul traitement ayant une efficacité démontrée par des études randomisées sur les infections herpétiques cutanéomuqueuses.

### Primo-infection herpétique

Les formes inapparentes sont les plus fréquentes (90 % des cas). La plupart des adultes sont porteurs d'anticorps sans avoir aucun souvenir d'un herpès labial.

#### Forme habituelle

L'herpès de primo-invasion cutanéomuqueux est habituellement bénin.

• **La gingivo-stomatite aiguë** survient le plus souvent entre 6 mois et 4 ans. Le tableau débute par une fièvre et un mal de gorge. Puis apparaissent des vésicules douloureuses, bientôt rompues, laissant des érosions au niveau de la langue, du palais, des gencives, de la muqueuse buccale et des lèvres. Les vésicules confluent en plaques érosives couvertes d'une membrane grisâtre. La muqueuse, très œdémateuse, peut saigner au contact. Il s'y associe une hypersialorrhée, une gêne à l'alimentation, une haleine fétide, des adénopathies sous-maxillaires sensibles et un syndrome infectieux sévère avec fièvre et altération marquée de l'état général. Le délai entre l'exposition au virus HSV1 et le début des symptômes est de 5 à 10 jours. L'évolution est favorable en une dizaine de jours. Devant ce tableau de dysphagie douloureuse et fébrile, le diagnostic peut être confirmé par l'isolement du virus en culture cellulaire ou l'identification de ses antigènes en immunofluorescence avec des anticorps monoclonaux. Le diagnostic différentiel peut se poser avec la pharyngite streptococcique, l'herpangine (à *Coxsackie A*), la mononucléose infectieuse, l'aphtose buccale, les lésions muqueuses du pemphigus et de l'érythème polymorphe (encadré 4).

#### 4. Lésions bulleuses ou érosives muqueuses

##### Herpangine

Elle réalise une stomatite vésiculeuse postérieure avec dysphagie fébrile, due le plus souvent à un *Coxsackie* du groupe A, chez l'enfant entre 3 et 10 ans.

##### Syndrome main-pied-bouche (*Coxsackie A16*)

Il associe une stomatite antérieure vésiculeuse à des vésicules palmoplantaires bordées par un liseré érythémateux. Il existe parfois une fièvre, des céphalées, des troubles digestifs.

##### Gingivostomatite herpétique de primo-infection

Elle réalise un tableau de dysphagie douloureuse fébrile chez l'enfant entre 6 mois et 3 ans. La muqueuse buccopharyngée est inflammatoire et les vésicules sont rapidement remplacées par des érosions et des ulcérations aphtoides. Il existe des adénopathies cervicales et sous-maxillaires.

Certains érythèmes polymorphes sont exclusivement muqueux (tableau d'ectodermose pluri-orificielle).

• **La primo-infection herpétique génitale** de l'enfant peut résulter d'une auto-inoculation d'un HSV1 buccal. La primo-infection à HSV2 se rencontre plutôt chez l'adolescent, à l'âge des premiers rapports sexuels. Ses symptômes sont francs, notamment chez la jeune fille: c'est une vulvovaginite aiguë et douloureuse s'accompagnant d'une fièvre, d'une altération de

l'état général et d'adénopathies inguinales sensibles. Les vésicules se transforment rapidement en érosions touchant la muqueuse vulvaire, les parois vaginales, le col et souvent la région anale. Les douleurs empêchent tout examen clinique. Une rétention d'urines est fréquente. La cicatrisation spontanée demande 2 à 3 semaines. Chez le garçon, la primo-infection herpétique est moins intense et souvent confondue avec une récurrence.

La primo-infection herpétique est plus rarement cutanée pure. La forme étendue radiculaire fait discuter un zona. La forme localisée au doigt est souvent confondue avec un panaris pyococcique.

• **La primo-infection oculaire** se traduit par une kérato-conjonctivite unilatérale aiguë, un œdème palpébral avec quelques vésicules et une adénopathie prétragienne. Elle impose un examen ophtalmologique.

### Formes graves

• **L'herpès néonatal** est rare (1 cas pour 10 000 grossesses) et très grave. Il s'agit dans plus de 75 % des cas d'une infection à HSV2 transmis par l'herpès génital de la mère au cours de l'accouchement. Plus rarement, il s'agit d'une infection à HSV1 transmis par un membre de la famille ou du personnel de la maternité. Les formes cutanéomuqueuses pures d'herpès néonatal sont exceptionnelles. Le plus souvent, l'infection se traduit par une méningo-encéphalite, une septicémie avec coagulation intravasculaire disséminée, et diverses atteintes viscérales. L'absence de lésions cutanées dans la moitié des cas rend le diagnostic difficile.

Il faut toutefois l'évoquer devant tout tableau septicémique du nouveau-né car la précocité du traitement conditionne en grande partie le pronostic.

L'évolution est extrêmement sombre avec un risque élevé de décès ou de séquelles oculaires et neurologiques. Les antiviraux, lorsqu'ils sont utilisés précocement, entraînent une diminution significative de la mortalité et des séquelles. Les indications du traitement antiviral préventif dépendent des données cliniques et des résultats des prélèvements virologiques pratiqués chez la mère et l'enfant.

• **La méningo-encéphalite herpétique du grand enfant** est une autre forme gravissime d'infection à HSV1 touchant habituellement les sujets bien-portants. Le tableau associe une fièvre, des céphalées et des signes neurologiques en foyer traduisant une souffrance fronto-temporale : des convulsions, troubles psychiques et hallucinations auditives ou olfactives. L'évolution se fait vers un coma profond, fébrile. Le diagnostic repose sur des éléments d'orientation : méningite lymphocytaire, activité pseudo-rythmique caractéristique de la souffrance temporale à l'EEG, plages hypodenses focalisées au sanner cérébral. La culture virale et la détection de l'ADN viral dans le LCR par PCR sont les techniques les plus sensibles pour le diagnostic d'encéphalite herpétique. La mortalité spontanée est supérieure à 70 %. Les séquelles neurologiques sont très sévères et fréquentes chez les patients qui ne décèdent pas. Le pronostic, en terme de mortalité et de morbidité, est amélioré par l'aciclovir intraveineux. Grâce à l'aciclovir, 40 % des patients guérissent avec un développement normal ou des séquelles mineures ; cependant, plus de la moitié des patients décèdent ou survivent au prix de séquelles sévères.

Le traitement doit être débuté le plus tôt possible. Les enfants n'ayant pas présenté de troubles de la conscience ont l'espoir de guérir sans séquelles dans 65 % des cas.

• **Le syndrome de Kaposi-Juliusberg** [fig. 12.1] touche les enfants atopiques. On doit y penser chez un atopique dont l'aspect des lésions se modifie. Il réalise une dermatose pustuleuse nécrotique et hémorragique de pronostic sévère. Le début brutal est marqué par une hyperthermie parfois accompagnée d'un syndrome toxique (tachycardie, cyanose, torpeur). Simultanément, l'eczéma subit une poussée. En quelques heures apparaît l'éruption vésiculo-pustuleuse sur les lésions d'eczéma préexistantes. Des adénopathies, des lésions des conjonctives et enfin la surinfection des vésicules sont quasi constantes. La gravité tient au risque d'extension viscérale de l'infection herpétique. Le pronostic, autrefois très sévère, est actuellement le plus souvent favorable grâce au traitement. Ce dernier doit être effectué en milieu hospitalier et associe l'aciclovir intraveineux et des antibiotiques antistaphylococciques. La prévention du syndrome de Kaposi-Juliusberg repose sur l'information des parents. Il convient d'éviter tout contact entre l'enfant atopique et les sujets présentant un herpès clinique.



Figure 12.1. Syndrome de Kaposi-Juliusberg.

• **Les manifestations de l'herpès chez les immunodéprimés** se caractérisent par des lésions cutanéomuqueuses extensives et creusantes, d'évolution chronique, et plus rarement par une généralisation avec pneumonie interstitielle, hépatite nécrosante et exceptionnellement encéphalite. Le traitement préventif et curatif repose sur l'aciclovir.

### Herpès récurrent

Alors que près de 100 % de la population héberge le HSV à l'état latent, seulement 10 % environ des individus souffrent de récurrences. Divers facteurs déclenchants semblent pouvoir favoriser ces récurrences : défaillance transitoire de l'immunité cellulaire, fièvre, soleil, règles, stress, traumatismes locaux... Au cours des états d'immunodépression thérapeutiques ou congénitaux, les récurrences sont fréquentes, atypiques et d'évolution prolongée.

La séquence clinique est habituellement stéréotypée. Des prodromes à type de picotements ou de prurit précèdent de quelques heures l'apparition d'une plaque érythémateuse

puis de vésicules groupées en bouquet. Les éléments confluent puis se rompent pour laisser une érosion puis une croûte qui tombera en quelques jours. Il existe rarement une fébricule et/ou une petite adénopathie satellite. Certaines récurrences sont suivies d'un érythème polymorphe récidivant à chaque poussée [encadré 5]. La topographie des récurrences est toujours la même chez un sujet donné, déterminée par le siège de la primo-infection. Ainsi la récurrence peut être labiale, cutanée, cornéenne ou génitale.

### 5. Érythème polymorphe [fig. 12.2]

Il s'agit d'une dermatose inflammatoire aiguë caractérisée par l'éruption d'éléments concentriques, en **cocardes**, rouge violacé, à centre nécrotique ou bulleux. Des ulcérations muqueuses buccales, conjonctivales ou génitales peuvent s'y associer.

Certaines formes graves s'accompagnent de signes généraux. Les formes avec lésions muqueuses correspondent à l'ectoderme pluri-orificielle (syndrome de Stevens-Johnson). L'étiologie, quand elle est retrouvée, peut être toximédicamenteuse ou infectieuse (herpès, mycoplasme...).



Figure 12.2. Érythème polymorphe.

### Diagnostic positif

La recherche directe du virus dans le liquide de vésicule ou sur les biopsies d'organes infectés peut se faire en microscopie électronique ou surtout en immunofluorescence directe à l'aide d'anticorps monoclonaux. Ces techniques ne sont pas utilisées en pratique courante et le diagnostic repose sur la **culture virale**. La mise en culture sur cellules appropriées permet une identification en 24 à 48 heures de la souche virale et de tester sa sensibilité aux antiviraux. Les tests immunoenzymatiques, par immunofluorescence ou par hybridation *in situ* permettent d'identifier HSV1 et HSV2. La détection de l'ADN viral par PCR est une technique spécifique extrêmement sensible, exposant au risque de faux-positifs. La sérologie n'a de valeur que dans la primo-infection (détection d'IgM

spécifiques). Les techniques sérologiques actuellement disponibles en routine ne permettent pas pour la plupart de discriminer les anticorps anti-HSV1 et anti-HSV2.

### Traitement

Il faut toujours informer du caractère infectieux et transmissible de cette affection. Les risques d'auto-inoculation imposent d'observer quelques règles d'hygiène élémentaires telles que le lavage des mains à chaque fois qu'elles ont été au contact des lésions.

### Rappels sur l'aciclovir

L'acycloguanidine est un analogue des bases puriques ayant une activité, par ordre d'efficacité décroissante, sur HSV1 et 2, VZV, EBV et très peu sur CMV. L'aciclovir est un précurseur qui devient efficace après phosphorylation intracellulaire par la thymidine kinase virale produite par les cellules infectées par le HSV. La thymidine kinase virale est beaucoup plus active que les enzymes cellulaires, ce qui entraîne une accumulation préférentielle d'aciclovir monophosphate dans les cellules infectées. Les phosphorylations successives par les enzymes cellulaires aboutissent à la forme triphosphate, qui est un puissant inhibiteur sélectif de la DNA polymérase des herpes virus. Ce mode d'action explique la sélectivité de l'aciclovir sur l'HSV et sur les cellules infectées.

L'aciclovir est plus de cent fois plus actif que la vidarabine sur l'HSV1. Son efficacité est voisine de celle de la vidarabine sur le VZV.

Les HSV peuvent devenir résistants à l'aciclovir soit par l'apparition de mutants thymidine kinase déficients, soit de mutants ayant une thymidine kinase à affinité réduite pour l'aciclovir, soit de mutants avec une DNA polymérase moins sensible aux effets de l'aciclovir triphosphate. En pratique, ces résistances posent peu de problèmes thérapeutiques en dehors de l'immunodépression.

L'absorption de l'aciclovir est de 20 % après administration orale. La demi-vie sérique est de 2 à 4 heures. La diffusion tissulaire est bonne, avec des concentrations dans le LCR de la moitié de celles du sérum ; 90 % de l'aciclovir sont éliminés sous forme inchangée par le rein. En cas d'insuffisance rénale importante, une diminution des doses ou leur espacement est nécessaire.

L'aciclovir est remarquablement peu toxique. Les effets secondaires les plus fréquents après prise orale sont les nausées. Des vomissements, des céphalées et des diarrhées ont été décrits après des traitements de plus de 6 mois. L'administration intraveineuse peut entraîner une veinite, une cristallurie avec altération transitoire de la fonction rénale si l'administration est trop rapide. Une toxicité neurologique (tremblements, paresthésies, désorientation) a été rapportée après de très fortes doses.

### Indications de l'aciclovir

Les applications locales d'aciclovir (Zovirax crème dermique à 5 %), cinq fois par jour, sont proposées dans le traitement de l'herpès orofacial récidivant ; elles diminueraient la quantité de virus présents dans les lésions, donc la contagiosité, à condition d'être débutées très tôt. Elles ne semblent avoir, en revanche, aucune efficacité clinique et ne modifient ni la durée

ni l'intensité de l'éruption et des signes fonctionnels qui l'accompagnent. Ce traitement n'a pas non plus d'action sur la fréquence des récurrences, ce qui limite son intérêt.

- **Dans la primo-infection génitale**, l'aciclovir par voie orale est indiqué à la dose de 200 mg, 5 fois par jour, pendant 10 jours. Il a une efficacité démontrée sur la durée de contagiosité, mais également sur la durée d'évolution de la poussée et sur les signes fonctionnels. L'existence d'une dysurie, voire d'une rétention d'urines, ou de signes méningés impose l'hospitalisation pour un traitement par aciclovir parentéral à la dose de 250 mg/m<sup>2</sup> toutes les 8 heures chez l'enfant de plus de 3 mois. Ce traitement diminue la durée d'évolution clinique et d'excrétion du virus donc de contagiosité. Les complications (lésions extra-génitales, rétention d'urines) semblent moins fréquentes. L'aciclovir topique n'apporte qu'un soulagement local.

- **Dans les stomatites sévères de primo-infection**, l'indication est la même. Le traitement n'a aucune efficacité sur la fréquence ou la sévérité des récurrences éventuelles.

- L'aciclovir par voie orale, administré dès les premiers symptômes, est efficace sur les **récurrences** qui ne constituent cependant pas une indication. La dose préconisée est alors de 200 mg, 5 fois par jour, pendant 5 jours. Le traitement préventif des récurrences est réservé aux patients ayant six récurrences par an ou plus. Il repose sur un traitement continu par aciclovir par voie orale à la dose de 2 à 4 comprimés soit 400 à 800 mg/j; il est conseillé de limiter la durée de ce traitement à 6 mois en raison du risque d'émergence et de sélection de souches résistantes. Il s'agit d'un traitement purement suspensif, ne limitant pas la fréquence des récurrences ultérieures.

- **Le traitement de l'encéphalite herpétique** repose sur l'aciclovir intraveineux pendant 3 semaines à la dose de 10 mg/kg toutes les 8 heures chez le nouveau-né, 500 mg/m<sup>2</sup> toutes les 8 heures chez l'enfant de plus de 3 mois.

- **Les infections cutanéomuqueuses** à HSV survenant chez l'immunodéprimé justifient un traitement par aciclovir à la dose de 10 mg/kg toutes les 8 heures chez le nouveau-né et de 250 mg/m<sup>2</sup> toutes les 8 heures chez l'enfant de plus de 3 mois, pendant 5 jours pour la primo-infection génitale et 10 jours pour les autres indications. La prévention est essentielle et consiste à éviter le contact des sujets en poussée d'herpès avec les enfants immunodéprimés ou présentant un eczéma atopique. Les divers schémas thérapeutiques proposés après greffe de moelle ou transplantation d'organe (aciclovir, 600 à 800 mg/j pendant 6 à 8 semaines) sont très efficaces mais peuvent favoriser l'émergence de mutants résistants.

- **Le traitement de l'herpès néonatal** repose sur l'aciclovir à la dose de 30 mg/kg/j par voie intraveineuse pendant 14 jours. Le traitement préventif dépend du risque encouru par le nouveau-né. La césarienne est indiquée pour la plupart des équipes lorsque la mère présente des lésions cliniques d'herpès génital lors du travail, lorsqu'elle a eu une primo-infection dans le dernier mois de grossesse ou une récurrence herpétique génitale symptomatique dans la dernière semaine. Un traitement général de 15 jours par aciclovir paraît licite dans ces deux derniers cas chez le nouveau-né. Lorsqu'il existe des antécédents d'herpès génital chez la femme ou son partenaire, la césarienne n'est plus indiquée en l'absence de lésions cliniques lors de l'accouchement. L'attitude thérapeutique vis-à-vis du nouveau-né dépend alors des résultats des prélèvements virologiques pratiqués chez lui et chez la mère. Pour

certain, le traitement par aciclovir est indiqué si les prélèvements sont positifs chez la mère; pour d'autres, le traitement n'est indiqué que si les prélèvements sont également positifs chez l'enfant. Il faut souligner que dans deux tiers des cas, les mères n'ont aucun antécédent herpétique et sont asymptomatiques au moment de l'accouchement.

Chez les immunodéprimés (immunodépression congénitale ou acquise), un échec du traitement bien conduit doit faire rechercher une résistance à l'aciclovir et conduire à la prescription d'autres antiviraux (foscarnet).

La valaciclovir et le famciclovir ont une excellente biodisponibilité et devraient dans l'avenir voir leurs indications apparaître en pédiatrie. Différents vaccins sont en cours d'étude, en prévention primaire chez les séronégatifs pour HSV, mais également pour empêcher les récurrences.

### Varicelle et zona (voir aussi chapitre 18 § Fièvre éruptives)

L'*herpes virus varicellæ* ou virus de la varicelle et du zona (VZV) appartient à la famille des *herpès virus*; c'est un virus à ADN à symétrie cubique et enveloppée. La **varicelle** représente la primo-infection et correspond à une virose généralisée avec virémie. Le virus reste par la suite latent dans l'organisme. Une réactivation de l'infection dans un ganglion sensitif entraîne dans le dermatome correspondant l'éruption localisée caractéristique du **zona**.

### Varicelle

La varicelle est contagieuse et ubiquitaire. C'est habituellement une maladie bénigne de l'enfance, mais des formes graves sont possibles chez les sujets immunodéprimés. Elle est endémique, avec de petites épidémies surajoutées, principalement en hiver et au printemps. Le réservoir est exclusivement humain. La contamination est interhumaine directe par voie respiratoire ou par contact avec les lésions cutanées de varicelle ou de zona. Un varicelleux est contagieux 2 à 3 jours avant le début de l'éruption et jusqu'à 6 jours après l'apparition des dernières vésicules. Elle confère une immunité solide et prolongée. Il s'agit d'une affection de l'enfance car 90 % des plus de 15 ans sont immunisés. Des réinfections asymptomatiques peuvent survenir chez des adultes immunisés alors que des réinfections symptomatiques s'observent chez les immunodéprimés.

### Forme classique

- **L'incubation** est silencieuse et dure 14 jours en moyenne, avec des extrêmes de 10 à 20 jours. Des prodromes associant un malaise avec fièvre à 38 °C et parfois une éruption scarlatinoforme fugace peuvent s'observer 24 heures avant l'éruption qui va dominer le tableau clinique. Le **exanthème** débute par de petites macules érythémateuses prurigineuses durant quelques heures. Chacune d'elles se recouvre d'une vésicule à contenu clair, réalisant l'aspect en « goutte de rosée ». Vers le deuxième jour, la vésicule se trouble et l'évolution se fait vers la dessiccation et la formation d'une croûte brunâtre très prurigineuse. La croûte tombe vers le huitième jour et laisse une cicatrice en cas d'excoriation et de surinfection. Le nombre d'éléments est en général élevé, mais il peut être unique. L'éruption débute sur la tête et le tronc et s'étend au reste du



corps en plusieurs poussées successives, expliquant la coexistence d'éléments d'âges différents dans le même territoire.

- **Léanathème** est discret et inconstant. Il s'agit de vésicules faisant rapidement place à de petites érosions, touchant la muqueuse buccale (surtout le palais) ou toute autre muqueuse, responsables de signes fonctionnels à type de larmolement, dysphagie, toux ou dysurie selon leur localisation. Les signes généraux sont absents ou très discrets chez l'enfant : fièvre modérée, polyadénopathies, splénomégalie, exceptionnellement leuconéutropénie avec ou sans syndrome mononucléosique. L'évolution se fait vers la guérison en une douzaine de jours.

- **Le diagnostic différentiel** se pose avec les autres éruptions vésiculeuses de l'enfant. Le zona disséminé et l'herpès généralisé peuvent être confondus avec une varicelle. Au cours du prurigo strophulus, la lésion élémentaire est une vésicule reposant sur une base ferme, papuleuse ; classiquement, les lésions sont toutes au même stade et respectent le cuir chevelu. Les éruptions virales à coxsackies, en particulier le syndrome main-pied-bouche, peuvent être proches de l'éruption de la varicelle, mais la topographie est évocatrice et les lésions sont toutes au même stade. Les vésicules de la gale et de l'eczéma ont une évolution tout à fait différente. Les formes bulleuses de varicelle font discuter les autres dermatoses bulleuses aiguës : impétigo, miliaire sudorale, toxidermie à type d'érythème polymorphe ou syndrome de Stevens-Johnson (voir tableau 12.II, page 224 et encadré 6).

## 6. Éruptions vésiculeuses néonatales

### Miliaire sudorale

Elle réalise une éruption de microvésicules superficielles, souvent profuses, situées dans les zones de macération. Elle est favorisée par une sudation excessive et une aération insuffisante.

### Érythème toxique allergique

Il s'agit d'une éruption micropapuleuse urticarienne dont le centre, oedémateux et blanchâtre, peut devenir vésiculeux. D'étiologie et de mécanisme inconnus, cette éruption est très fréquente (un tiers des nouveau-nés entre 2 et 4 jours de vie) et transitoire.

### Pustulose mélanique transitoire

Cette éruption du nouveau-né ethniquement pigmenté réalise un tableau comparable. Les lésions évoluent vers de petites macules pigmentées qui disparaîtront en quelques mois.

### Acropustulose infantile

Elle débute avant l'âge de 1 an. Elle évolue par poussées entrecoupées de rémissions. L'éruption est faite de petites pustules légèrement inflammatoires touchant essentiellement les paumes et les plantes. Le principal diagnostic différentiel est celui d'une gale.

- Parmi les **complications neurologiques**, l'encéphalite et le syndrome de Reye sont plus fréquents chez les enfants âgés de 5 à 14 ans. La cérébellite survient dans 1 cas sur 4 000 environ au cours des trois premières semaines après le début de l'éruption. Elle se traduit par une ataxie avec nystagmus, céphalées, nausées, vomissements et raideur méningée. Elle est habituellement bénigne chez l'enfant et guérit spontanément en 2 à 4 semaines. L'encéphalite complique 0,1 à 0,2 % des varicelles. Elle laissera des séquelles neurologiques dans 15 % des cas. Le syndrome de Reye associe des signes d'oedème cérébral, une hyperammoniémie, un syndrome hémorragique, une hyperglycémie et une cytolysé hépatique. Il est observé au décours d'infections virales variées, dont la varicelle dans près d'un tiers des cas. Sa survenue serait favorisée par la prise d'aspirine au cours de la varicelle.

- **L'atteinte pulmonaire** est plus fréquente chez l'immunodéprimé. Il s'agit d'une complication grave, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Apparaissant 1 à 6 jours après le début de l'éruption, elle est souvent asymptomatique, purement radiologique. Ailleurs, elle se manifeste par une fièvre avec toux, dyspnée, voire détresse respiratoire. Les signes physiques sont pauvres. La radiographie objective des opacités interstitielles mal limitées, hilifuges, ou des opacités nodulaires disséminées. L'évolution est le plus souvent favorable sauf en cas d'atteinte multiviscérale. Les anomalies radiologiques peuvent persister quelques semaines. Des troubles de la diffusion gazeuse alvéolaire peuvent être retrouvés plusieurs mois après la guérison clinique apparente.

- **D'autres complications** ont été rapportées : hépatites, myocardites, néphrites, thrombopénies, arthrites, uvéites, orchites...

- **L'infection maternelle** au cours du premier trimestre de la grossesse peut entraîner un avortement spontané. Dans le cas contraire, il existe un risque, probablement inférieur à 10 %, de survenue d'un syndrome de varicelle congénitale associant diverses anomalies : déformation ou amyotrophie d'un membre, lésions cicatricielles zoniformes, malformations oculaires, hypotrophie, encéphalomyélite avec atrophie cérébrale. En cas d'infection périnatale, la gravité du tableau observé est corrélée au délai séparant le début de l'éruption chez la mère et la date de l'accouchement. Si l'infection survient 5 à 21 jours avant l'accouchement, le nouveau-né développe à la naissance ou dans les jours qui suivent une forme mineure ou typique de varicelle ou de zona de bon pronostic. Si le début de l'éruption maternelle se situe entre 4 jours avant et 2 jours après l'accouchement, l'enfant développe entre 5 et 10 jours de vie un tableau infectieux plus sévère mettant en jeu le pronostic vital dans 25 % des cas.

## Complications

- La complication la plus fréquente chez l'enfant en bonne santé par ailleurs est la **surinfection bactérienne** des lésions. Chez le sujet immunodéprimé, l'éruption prend volontiers un aspect hémorragique ou bulleux. Elle peut se compliquer d'un purpura fulminans ou d'une fasciite nécrosante. La durée d'incubation est raccourcie et le délai de guérison plus long. Les signes généraux sont marqués. La mortalité est élevée en raison des fréquentes complications viscérales et hémorragiques par coagulation intravasculaire disséminée.

## Zona

Le zona est la réactivation de l'infection par le VZV resté latent dans un ganglion sensitif. Il se traduit par une éruption localisée au dermatome correspondant. Le mécanisme de cette réactivation n'est pas connu. Les circonstances favorisant sa survenue sont les traumatismes locaux (radiothérapie par exemple), le diabète, les états infectieux et d'immunodépression quelle qu'en soit l'origine (hémapathies, sida, néoplasie, corticothérapie). Le zona est plus rare chez l'enfant que chez l'adulte.

• La **phase prééruptive** est marquée par une fièvre, des douleurs et une sensation de cuisson de topographie unilatérale et radiculaire, ainsi qu'une adénopathie satellite.

• L'**éruption** est identique à celle observée au cours de la varicelle, faite de macules érythémateuses se couvrant de vésicules perlées puis troubles, qui dessècheront pour laisser place à des croûtes. Ces dernières tomberont vers le quinzième jour en laissant des cicatrices indélébiles. Le fait clinique essentiel est la topographie unilatérale et métamérique de l'éruption. Il existe parfois quelques vésicules aberrantes controlatérales. La radiculite zostérienne est responsable de troubles neurologiques dans le même territoire : névralgie souvent intense, hypoesthésie, troubles moteurs, anomalies de la sudation, rétention d'urines. La méningite zostérienne est fréquente et se traduit par des céphalées et une réaction lymphocytaire dans le liquide céphalorachidien.

La localisation à la branche ophtalmique du trijumeau peut se compliquer d'une conjonctivite et surtout d'une kératite dendritique.

**Tout zona ophtalmique nécessite un examen ophtalmologique en urgence.**

La généralisation secondaire avec localisations viscérales identiques à celle de la varicelle est le fait des immunodéprimés et doit faire rechercher une hémopathie ou une infection à VIH. Les algies post-zostériennes sont exceptionnelles chez l'enfant. La survenue d'un zona chez une femme enceinte ne fait pas courir de risque d'infection au fœtus.

### Diagnostic positif

Le diagnostic paraclinique est rarement nécessaire car les diagnostics de varicelle et de zona sont essentiellement cliniques. Le cytodagnostic repose sur la mise en évidence de l'effet cytopathique commun aux herpès virus (dégénérescence ballonnisante d'Unna, inclusion éosinophile dans le noyau) sur le frottis du contenu d'une vésicule. Tout comme la microscopie électronique, cet examen ne permet pas de distinguer des lésions de varicelle de lésions d'herpès. La mise en évidence de l'effet cytopathique en culture sur fibroblastes nécessite 7 à 10 jours. Cette méthode permet de typer le virus isolé.

La sérologie permet un diagnostic rétrospectif et le dépistage des sujets non immuns. La présence d'IgM spécifiques témoigne d'une infection récente. Une élévation significative du taux des anticorps sériques peut être induite par une réexposition exogène ou par une récurrence symptomatique ou non du VZV latent.

### Traitement

#### Mesures simples

Les formes bénignes de la varicelle et du zona n'exigent que des mesures simples. L'éviction scolaire est nécessaire jusqu'à la guérison clinique. La surinfection bactérienne est prévenue par l'application d'antiseptiques comme le nitrate d'argent à 1 % ou la chlorhexidine à 0,05 % (Hexomédine) en solution aqueuse. Les applications de talc et les corticoïdes locaux sont à proscrire. Les ongles doivent être coupés courts ; les antihistaminiques sont utiles en cas de prurit intense. Le

recours à une antibiothérapie orale n'est justifié qu'en cas de surinfection patente. Le traitement symptomatique de la fièvre repose sur l'emploi d'antipyrétiques non salicylés. Les antalgiques sont utiles en cas de douleurs à la phase aiguë. Les algies post-zostériennes ne sont prévenues ni par la corticothérapie, ni par l'aciclovir. Leur traitement nécessite le recours aux antinévralgiques par voie générale (carbamazépine, antidépresseurs tricycliques).

#### Traitements spécifiques

Ils sont réservés essentiellement aux formes graves.

• L'**aciclovir** est actuellement le traitement utilisé de première intention en raison de son efficacité, des divers modes d'administration possibles et de sa bonne tolérance. Il inhibe la DNA-polymérase virale. La toxicité rénale n'est observée qu'au cours des traitements par voie intraveineuse. Elle est réversible et doit être prévenue par une hydratation correcte des patients recevant de fortes doses d'aciclovir. Les effets neurologiques centraux sont exceptionnels et s'observent chez les sujets ayant une fonction rénale altérée. Des résistances à l'aciclovir sont rapportées au cours des traitements prolongés ou répétés, notamment chez des immunodéprimés.

Le zona ophtalmique doit être traité par aciclovir local (pommade ophtalmique à 3 %) et parfois intraveineux.

La survenue d'une varicelle ou d'un zona chez un enfant immunodéprimé justifie un traitement par aciclovir par voie intraveineuse à la dose de 500 mg/m<sup>2</sup> toutes les 8 heures chez l'enfant de plus de 3 mois et de 10 mg/kg toutes les 8 heures chez le nouveau-né pendant 7 à 10 jours. Ce traitement accélère la guérison et diminue le risque de complications. Il est indiqué également en cas de varicelle compliquée de pneumonie.

• Les **immunoglobulines** spécifiques anti-VZV sont indiquées pour la prévention des varicelles graves en cas de contact chez l'immunodéprimé, chez la femme enceinte non immunisée, et chez le nouveau-né en cas de varicelle maternelle survenant entre 5 jours avant et 2 jours après l'accouchement. Les Ig anti-VZV doivent alors être administrées dans les 72 heures suivant le contact à la dose de 0,6 mL/kg/j pendant 3 jours par voie intramusculaire.

• **Vaccin antivarielle** : l'introduction aux États-Unis, depuis 1995, de la vaccination universelle contre la varicelle y a considérablement réduit la morbidité et les dépenses liées à cette maladie. Cependant, la varicelle continue de sévir notamment dans des écoles où les taux de vaccination sont pourtant très élevés.

Ces résultats sont en faveur d'un déclin au fil du temps de la protection conférée par une seule dose de vaccin antivarielle. Une seconde dose, à présent recommandée pour tous les enfants aux États-Unis, pourrait accroître la protection contre la varicelle et ainsi pallier tant les échecs de la primo-vaccination que la baisse au fil du temps de l'immunité vaccinale. D'autres études seront nécessaires pour déterminer la durée de protection conférée par cette seconde injection. La place de ce vaccin dans la prévention du zona sera également intéressante à préciser.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

CHAVES SS et coll., Loss of vaccine-induced immunity to varicella over time, *N. Engl. J. Med.*, 2007; 356, 1121-9.

## ■ Dermatophytes

Les dermatophytes se répartissent en trois genres :

- *Trichophyton* (Tr.);
- *Epidermophyton* (E.);
- *Microsporum* (M.).

Il s'agit de champignons filamenteux que l'on met en évidence dans le matériel pathologique (squames, cheveux, poils, sécrétions...) à l'examen direct au microscope et après mise en culture sur milieu adapté (Sabouraud).

Les formes cliniques sont variées : teignes du cuir chevelu, dermatophyties de la peau glabre, et dermatophyties des ongles.

Le diagnostic positif repose sur le prélèvement mycologique, indispensable avant tout traitement par voie générale. Il doit être effectué à distance de tout traitement antimycosique et comprend un examen direct et une mise en culture. L'examen en lumière de Wood permet d'apprécier l'étendue des lésions et oriente sur la nature du champignon. La recherche d'un gîte à distance est indispensable.

### Teignes du cuir chevelu

#### Teignes tondantes

Les teignes microsporiques surviennent par épidémies au sein d'enfants d'âge scolaire. Elles réalisent des placards érythémato-squameux uniques ou en petit nombre de 3-6 cm de diamètre, sur lesquels les cheveux sont cassés à 2-3 mm de leur émergence. Les lésions ont une fluorescence verte en lumière de Wood.

L'examen en microscopie montre des cheveux entourés d'une gaine de spores et contenant quelques filaments (parasitisme ecto-endothrix). L'identification se fait en culture.

Les agents en cause sont variés : *M. audouini*, *M. langeroni*, *M. canis*, *M. persicolor*, *M. gypseum*, *M. cookei*.

Les teignes trichophytiques touchent les enfants d'âge scolaire. Elles sont moins contagieuses que les microsporidies. Elles réalisent de petites plaques érythémato-squameuses de 1-2 cm de diamètre, de formes irrégulières, recouvertes de cheveux grisâtres et fragiles, se cassant à leur émergence.

L'examen microscopique montre qu'il s'agit d'un parasitisme endothrix. L'identification de l'agent responsable se fait en culture : *Tr. violaceum*, *Tr. tonsurans*, *Tr. soudanense*...

#### Favus

Il survient dans des conditions particulières de promiscuité, d'hygiène défectueuse et de sous-alimentation. L'évolution est chronique et aboutit à une alopecie cicatricielle.

Après l'atteinte initiale du cuir chevelu, une extension est possible avec lésions cutanées et/ou unguéales.

La lésion est caractéristique : godet favique (petite masse de 0,5-1 cm de diamètre, jaune soufre, cupuliforme, périfolliculaire) avec cheveux cassés à quelques centimètres de leur émergence.

L'examen microscopique montre des pelotons de filaments mycéliens qui seront identifiés en culture (*Tr. schönleinii*, *Tr. quinckeanum*, *M. gypseum*).

#### Teignes suppurées (kérions)

La contamination généralement se fait à partir d'animaux domestiques. Les lésions peuvent laisser une cicatrice plus

ou moins alopecique. Les kérions réalisent des placards érythémato-squameux arrondis, prurigineux se couvrant de pustules folliculaires jaunâtres. Il existe parfois des adénopathies satellites douloureuses et des mycides lichénoïdes à distance (réactions allergiques au dermatophyte impliqué).

L'examen en microscopie montre qu'il s'agit d'un parasitisme endo- et ectothrix.

Les agents en cause sont des dermatophytes zoophiles (*Tr. mentagrophytes*, *Tr. verrucosum*, *M. canis*) ou géophiles (*M. gypseum*).

### Traitement des teignes

Un traitement par voie générale est indispensable : griséofulvine à la dose de 20 mg/kg/j pendant une durée de 8 semaines, prolongée selon l'évolution. On associe un traitement local par dérivés imidazolés en crème appliquée deux fois par jour, après rasage des plaques.

Le kétoconazole est réservé à des cas exceptionnels de résistance au traitement classique. La place de la terbinafine est en cours d'évaluation.

L'éviction scolaire est obligatoire. Le retour à l'école est autorisé au bout de trois semaines de traitement en cas d'infection par un dermatophyte zoophile (faible passage interhumain), après négativation des prélèvements mycologiques dans les autres cas.

On insistera sur la nécessité de dépister les atteintes infracliniques dans l'entourage de l'enfant et de désinfecter les bonnets, coiffes, capuches.

### Dermatophyties de la peau glabre

#### Herpès circiné

Il est fréquent, tous les dermatophytes peuvent en être responsables. La transmission se fait d'animal à humain ou est interhumaine.

Il débute par une lésion érythémateuse prurigineuse, à centre squameux, à bords vésiculeux et extension centrifuge; les plaques confluent en éléments polycycliques.

Il ne doit pas être confondu avec un eczéma nummulaire (plus rouge, vésiculo-suintant, non centrifuge) ou un psoriasis.

#### Eczéma marginé de Hébra

Il est plus rare chez l'enfant.

Il atteint un ou les deux plis inguinaux. La lésion élémentaire est la même qu'au cours de l'herpès circiné.

### Dermatophyties des mains et pieds

Elles sont rares chez l'enfant.

L'atteinte des pieds (espaces inter- et sous-digitoplantaires, voûte plantaire) est plus fréquente que celle des mains (paumes).

Elles réalisent des lésions vésiculo-suintantes ou squamo-kératosiques et fissuraires s'accompagnant d'un prurit et d'une sensation de brûlure.

Divers agents sont en cause : *Tr. rubrum*, *Tr. interdigitale*, *E. floccosum*, *Tr. mentagrophytes*.

Le diagnostic différentiel se pose avec une dysidrose non mycosique, un intertrigo non microbien, un psoriasis.

### Traitement

Un traitement local par dérivés imidazolés pendant trois semaines est généralement suffisant.

### Dermatophyties des ongles

L'atteinte débute sur le bord libre ou les bords latéraux de l'ongle par une tache blanchâtre qui s'étale progressivement ; la lame perd son brillant et sa transparence, devient jaunâtre ou verdâtre, s'épaissit et devient friable.

Les agents en cause sont nombreux : *Tr. rubrum*, *Tr. mentagrophytes*, *Tr. interdigitale*, *Tr. violaceum*, *Tr. schönleinii*, *E. floccosum*. Le diagnostic différentiel fait discuter une candidose unguéale, les atteintes unguéales du psoriasis, de la pelade, du lichen plan.

Un traitement par voie générale est indispensable, jusqu'à la guérison clinique et mycologique : griséofulvine pendant au moins 6 mois.

Les nouveaux traitements topiques (solutions filmogènes et vernis) permettent d'écourter la durée de ce traitement. La place de la terbinafine reste à définir. Les dérivés imidazolés (kétoconazole, itraconazole) ne doivent pas être prescrits dans cette indication.

## ■ Pityriasis versicolor

Il s'agit d'une affection fréquente, peu contagieuse, due à *Malassezia furfur* ou *Pityrosporum orbiculare*, saprophyte fréquent de la peau.

L'évolution est généralement chronique, favorisée par la chaleur, l'humidité, la séborrhée et l'exposition aux ultraviolets.

### Signes cliniques

Possible à tout âge, il est plus fréquent chez l'adolescent.

Il réalise des taches arrondies bien limitées, jaune chamois, indolentes, pouvant confluer en placards polycycliques. L'érythème est inconstant et discret. On recherche attentivement la présence d'une fine desquamation superficielle au niveau des plaques, spontanée ou provoquée au grattage (signe du copeau). Les taches deviennent souvent blanches après exposition solaire (pityriasis versicolor achromiant).

Les lésions prédominent sur le tronc et la racine des membres supérieurs ; une atteinte du cou, du visage, du cuir chevelu, de l'abdomen, des cuisses est plus exceptionnellement observée. Le tableau est à différencier de l'érythrasma à corynebactéries qui siège dans les plis, de l'eczéma séborrhéique (lésions plus érythémateuses et médiothoraciques, atteinte des plis, du visage et du cuir chevelu), du pityriasis rosé de Gibert (éruption de médaillons érythémato-squameux ovalaires guérissant spontanément en 6 semaines).

Il ne faut pas confondre les lésions achromiques avec un vitiligo (éléments lisses et de topographie différente) ou des eczématides achromiantes (lésions très squameuses et mal limitées), voire un syndrome de dilution pigmentaire ou une épidermodysplasie verruciforme de Lutz-Lewandowski (infection à *Papilloma virus*).

### Diagnostic

On observe une fluorescence verte en lumière de Wood, dépassant les lésions décelées cliniquement et témoignant du caractère diffus de l'infection.

Le diagnostic est confirmé par le scotch-test : présence de filaments mycéliens et d'amas de spores rondes.

La mise en culture est rarement nécessaire et permet le développement des colonies de *Pityrosporum ovale*.

### Traitement

Il s'agit essentiellement d'un traitement local par dérivés imidazolés pendant trois semaines. Un nouveau traitement, préventif des récurrences, sera institué avant l'été. Les parents doivent être informés que l'hypochromie résiduelle ne disparaîtra qu'avec les nouvelles expositions solaires.

## ■ Dermatoses parasitaires

### Prurigo strophulus

#### Diagnostic

Il atteint l'enfant de 2 à 10 ans. Il siège avec prédilection sur les zones découvertes, surtout les faces d'extension des membres.

La lésion élémentaire est urticarienne puis papulovésiculeuse, une vésicule centrant une papule ortiée fixe (séro-papule). Cette lésion est très prurigineuse et souvent modifiée par le grattage et l'impétiginisation. De multiples éléments d'ancienneté différente coexistent. L'évolution se fait par poussées rythmées par les promenades et les jeux dans l'herbe.

Le prurigo strophulus est l'expression locale d'une allergie retardée à des piqûres d'arthropodes : parasites (puces, punaises, moustiques, aoûtats, tiques) ou acariens. Le prurigo strophulus guérit spontanément dans l'immense majorité des cas vers l'âge de 7 à 11 ans.

Les diagnostics que l'on doit différencier du prurigo strophulus sont l'impétigo bulleux, l'urticaire, la varicelle, la gale, les dermatoses bulleuses auto-immunes de l'enfant.

#### Traitement

Le traitement symptomatique associe la désinfection locale, les dermocorticoïdes et les antihistaminiques par voie orale. L'application de dermocorticoïdes se fait sous forme de crème de classe II ou III chez l'enfant, de classe III ou IV chez le nourrisson, sur les lésions uniquement, en massant bien pendant quelques minutes. La durée de prescription doit être courte. L'association d'un antihistaminique permet de calmer le prurit et a un effet tranquillisant. Le sirop Atarax (hydroxyzine, 1 mg/kg/j ; [une cuillère à café = 10 mg]) peut être utilisé dès l'âge de 6 semaines.

Le point essentiel du traitement est le déparasitage, par des insecticides en poudre ou en aérosols, visant les acariens véhiculés par les poussières de maison dans la literie, les vêtements, les parquets (Paragerm, Acardust aérosol) et les parasites des animaux domestiques (Aphthiria, Elento).

### Scabiose

Il s'agit d'une affection parasitaire bénigne qu'il est important de savoir reconnaître car très contagieuse, et pouvant être à l'origine de complications, notamment infectieuses. La contamination est interhumaine directe ou se fait par l'intermédiaire des vêtements.

## Gale du nourrisson

Chez le nourrisson, la gale prend un aspect trompeur car le prurit peut manquer. Les lésions sont souvent peu caractéristiques au début : des papules excoriées, des stries de grattage sont observées sur le visage et le tronc. Les arguments du diagnostic sont la grande intensité du prurit quand il existe et son caractère familial. Les lésions plus caractéristiques apparaissent secondairement, sous forme de vésicules et de bulles aux paumes et aux plantes, ainsi que de nodules mesurant quelques millimètres de diamètre autour des creux axillaires. On observe inconstamment la présence de quelques sillons grisâtres, également très évocateurs du diagnostic (fig. 12.3).



Figure 12.3. Scabiose : vésicules plantaires avec sillons.

## Gale de l'enfant et de l'adolescent

L'aspect est celui réalisé chez l'adulte. Il existe un prurit important, à renforcement nocturne. Les signes spécifiques sont à rechercher par un examen minutieux. Les sillons et les vésicules perlées siègent sur les faces latérales des doigts, dans les espaces interdigitaux, à la face antérieure des poignets et sur le fourreau de la verge. Les chancres scabieux sont de grosses papules fermes, rouges et squameuses, très prurigineuses, situées sur le gland et le fourreau. Les nodules scabieux sont des nodules oblongs, brun-orangé et fermes, groupés aux aisselles, aux aines et sur les flancs. Ils peuvent apparaître au décours du traitement antiscabieux et persistent parfois des mois. La topographie des lésions est particulière et doit faire évoquer le diagnostic : symétrique, à maximum antérieur, épargnant le dos, touchant les emmanchures, les pointes des coudes, les poignets, les espaces interdigitaux, les aréoles des seins, l'ombilic, les faces internes des cuisses et la verge. Il n'y a pas d'atteinte du cuir chevelu et de la face, sauf chez le nourrisson.

La gale peut s'impétiginiser et se compliquer de glomérulonephrite. Elle peut se surajouter à une autre dermatose (eczéma, psoriasis, dermatoses bulleuses) et être alors longtemps méconnue.

La gale norvégienne est une forme particulière par le terrain sur lequel elle survient : immunodéprimés essentiellement. Elle se développe lentement. Les lésions papuleuses, kératosiques, voire verruqueuses, s'accompagnent d'une atteinte

unguéale et d'une hyperkératose palmoplantaire. Elles fourmillent d'acariens, ce qui rend cette forme de gale particulièrement contagieuse.

## Traitement

La plupart des produits antiparasitaires utilisés ont un potentiel toxique peu connu des praticiens. La survenue d'effets secondaires est d'autant plus à redouter que l'enfant est jeune, en raison du risque accru de passage transcutané. Il est nécessaire dans tous les cas d'insister sur le respect des modalités d'utilisation, afin d'éviter les échecs par insuffisance de traitement, ou les effets secondaires par surtraitement abusif, et d'appliquer les mesures épidémiologiques et prophylactiques indispensables.

L'ivermectine (Stromectol) en une prise unique est réservé aux enfants de plus de 15 kg ; il ne dispense pas du traitement local et bien sûr du traitement des sujets contacts.

### 7. Stromectol (ivermectine) (> 15 kg)

#### Indications

- Formes croûteuses.
- Échec de traitement.
- Gale profuse.

#### Forme galénique

- Cp 3 mg.
- Dose : 200 µg/kg.

#### Posologie

- 1<sup>re</sup> dose : exacerbation transitoire du prurit.
- 2<sup>e</sup> dose 15 j après si :
  - nouvelles lésions ;
  - examen parasitologique positif.

• Le benzoate de benzyle [Ascabiol, lotion à 10 % de benzoate de benzyle et 2 % de sulfirame] est utilisable après l'âge de 6 mois. Le produit est appliqué sur la peau humide après un bain tiède, en respectant le visage : un badigeon de 12 à 24 heures chez le jeune enfant (6 mois à 2 ans), deux badigeons à 10 minutes d'intervalle, à garder pendant 24 heures chez l'enfant plus âgé. Les effets secondaires locaux sont une fréquente irritation et la possible survenue d'un eczéma de contact. La toxicité neurologique n'a jamais été rapportée dans le cadre d'une utilisation thérapeutique normale.

• Les pyréthrinés sont des insecticides peu toxiques pour l'homme et bien tolérés. L'esdepalléthrine est un pyréthri-noïde de synthèse commercialisé sous forme de Sprégal aérosol. Le mode d'utilisation est particulièrement simple : une pulvérisation sur le corps, en prenant soin de protéger le visage pour ne pas inhaler, à garder pendant 12 heures. Les effets secondaires sont uniquement locaux et bénins, à type d'irritation et de picotements. Son efficacité semble inférieure à celle du benzoate de benzyle, mais il a l'avantage d'être bien toléré, y compris chez le nourrisson.

Les mesures complémentaires sont indispensables. La désinfection du linge et de la literie doit être clairement expliquée. Les vêtements portés dans les trois jours précédant le traitement doivent être lessivés et repassés au fer chaud. Ce qui ne peut être lavé est poudré de l'esdepalléthrine [Apar aérosol].

Le traitement simultané des sujets contacts, même indemnes de tout signe clinique, est indispensable.

## Pédiculoses

### Pédiculose du cuir chevelu

Elle est extrêmement fréquente dans tous les pays et tous les milieux sociaux. Elle est dépistée par un examen systématique lorsqu'elle est asymptomatique. Elle peut être révélée par un prurit du cuir chevelu, un impétigo, un eczéma du haut du dos, voire des adénopathies occipitales.

L'examen permet parfois d'observer des poux, bruns, allongés, mobiles; il révèle surtout l'existence de lentes, plates, ovoïdes, blanches, fortement attachées par une extrémité au cheveu, non loin de son implantation.

### Pédiculose du corps

Sa survenue témoigne d'une mauvaise hygiène. Elle est responsable d'un violent prurit, source rapide de multiples excoriations. Les poux sont retrouvés dans les vêtements.

### Pédiculose du pubis

La phthiriose pubienne est essentiellement contractée au cours des rapports sexuels chez les adultes et les adolescents. Elle se traduit par un prurit régional, des excoriations et des taches ardoisées sur l'abdomen. L'examen des poils pubiens permet d'observer de petites lentes brunes. L'agent responsable, *phthirus pubis*, se déplace aussi volontiers le long des poils abdominaux et thoraciques chez l'homme, se loge dans les aisselles dans les deux sexes. Il peut se trouver au niveau des cils chez l'enfant.

### Traitement

Les produits utilisés sont analogues aux insecticides utilisés en agriculture. Outre l'efficacité de l'antiparasitaire, il est nécessaire de tenir compte de la forme galénique proposée et des substances parfois associées dans un but de potentialisation.

- **Les poudres** sont a priori moins toxiques pour l'homme et d'un emploi commode pour le linge. En revanche, leur emploi pour les cheveux nécessite le port d'un bonnet. Les **lotions** s'appliquent facilement sur le cuir chevelu mais nécessitent un contact plus prolongé et un rinçage. Elles exposent au risque d'atteinte des muqueuses par écoulement. Les **shampoings** sont rarement suffisants seuls et nécessitent un temps de contact qui n'est pas toujours respecté. Les **aérosols** possèdent une action dissolvante sur la cuticule des poux et lentes grâce aux pétroles qu'ils contiennent. Ils sont d'un emploi facile mais exposent au risque de brumisation sur les yeux.

- **Les organophosphorés**, représentés par le malathion (*Prioderm* lotion à 0,5 %) sont efficaces sur les poux et les lentes. Une seule application de 8 heures sur cheveux secs est nécessaire. Les risques toxiques généraux théoriques sont essentiellement neurologiques et hématologiques mais n'ont jamais été observés en pratique.

- **Les pyréthrinés**, rapidement efficaces et faiblement toxiques, représentent actuellement le traitement de choix. Les pyréthrinés naturels (*Marie-Rose*, *Paragerm*, *Spraypax*, *Pyreflor*...) et les pyréthrinés de synthèse (*Parapoux*, *Itax*, *Item ATP*, *Lenpoucid*, *Parasidose*...) s'appliquent pendant une durée de 30 minutes à une nuit selon la forme galénique. Dans tous les cas, une

nouvelle application est nécessaire à 8 jours d'intervalle. Il existe actuellement des résistances à ces substances.

- **Mesures générales** : il est indispensable dans tous les cas de se conformer scrupuleusement au mode d'emploi conseillé par le fabricant. La plupart des effets secondaires observés sont liés au non-respect des consignes d'utilisation et aux cas d'inhalation ou d'ingestion accidentelles des produits. Il convient d'éviter les applications répétées et prolongées, irritantes ou allergisantes et inutiles en cas de persistance de lentes mortes.

Les cheveux sont peignés au peigne fin trempé dans de l'eau vinaigrée pour éliminer les lentes. La literie, les brosses, les peignes et les bonnets sont lavés avec soin.

L'augmentation de la fréquence des pédiculoses depuis 1995, (peut-être liée à l'acquisition d'une résistance aux pyréthrinés), et la toxicité des traitements antiparasitaires ont conduit au développement de traitements mécaniques tels la vaseline dans le but de d'asphyxier les poux et leurs lentes. Cependant les poux ne disposent pas de poumons et respirent grâce à de multiples canaux qu'ils peuvent fermer en cas d'atmosphère toxique. De plus malgré un état de mort apparente, ils peuvent reprendre vie ensuite. Pour être efficaces les traitements doivent recouvrir complètement les poux pendant suffisamment longtemps, ce qui n'est pas facile en pratique. Si la vaseline connue depuis longtemps est difficile à manipuler, d'autres techniques comme l'utilisation de longues chaînes de silicone linéaire (diméticone 4 %) dans une base volatile (cyclométhicone) ont été récemment proposées avec, semble-t-il, une certaine efficacité. Il s'agit de produit incolore, sans odeur, séchant par évaporation, sans risque en cas d'asthme.

### 8. Traitement des poux

- Phénothrine : *Hégor*, *Itax*, *Item*, *Para*, *Parasidose*, *Spraypax*.
- Perméthrine : *Nix*, *Charlieu anti-poux*, *Pyreflor*.
- Malathion : *Prioderm* [solution].
- Lindane : *Scabicide* [crème].
- Perméthrine + malathion : *Para Plus* [solution pour pulvérisation].

### 9. Conduite du traitement

- Après 24 heures d'application vérifier qu'il n'y a plus de poux vivants.
- Si poux vivants → autres produits.
- Refaire une cure 7 jours après.
- La persistance d'un prurit dans les 7 jours n'est pas un signe d'échec → utiliser des corticoïdes locaux et antihistaminique.
- Traitement de l'entourage.
- Traitement de la literie et des habits :
  - lavage chaud,
  - séparation 2 jours.

## ■ Érythème fessier du nourrisson

Les dermites du siège sont des dermatoses fréquentes. Leur incidence dans la population française a cependant tendance à diminuer.

De causes multifactorielles, les dermites du siège sont, dans la grande majorité des cas, liées à des facteurs mécaniques où l'occlusion, les couches absorbantes et la macération jouent un rôle initiateur.

En pratique, la plupart du temps, la cicatrisation est facile, à condition de suspendre l'agent causal, ce qui laisse le temps au traitement symptomatique d'être pleinement efficace.

## ■ Origine des dermites du siège

En raison de l'occlusion chronique par les langes (surtout en matière plastique) et du contact prolongé avec les urines et les fèces, la peau et la région périnéo-fessière du nourrisson sont très souvent altérées.

Des facteurs chimiques (hygrométrie ambiante élevée, pH acide des selles de l'enfant allaité) et bactériologiques (germes pathogènes responsables d'infections urinaires et de diarrhées) peuvent jouer un rôle déclenchant.

À l'ensemble de ces agressions s'ajoute le frottement des couches cellulose absorbantes et le caractère caustique de certains savons et désinfectants utilisés pour la toilette.

On a coutume de désigner ces altérations sous le terme générique d'érythème fessier.

## ■ Orientation diagnostique

Elle est guidée par deux éléments principaux :

- *le type de la lésion* : l'érythème est la lésion élémentaire rencontrée dans la plupart des cas (« érythème du siège »). L'analyse des lésions recherchera à la périphérie : pustules, squames-vésicules, ulcérations, nodules (de grande valeur diagnostique) ;
- *la topographie initiale de l'éruption* : lorsqu'on examine un nourrisson atteint d'érythème fessier, il est important de considérer le point de départ de l'éruption : était-elle initialement localisée aux plis ou au contraire aux convexités ?

### Atteinte primitive des convexités

#### Dermite en W

Elle est actuellement le type de dermite de siège le plus souvent rencontré. L'agent irritant peut être la couche de cellulose qui érode l'épiderme dans les zones de contact, ou les urines et les selles (contact prolongé, diarrhée, infection urinaire). Des soins trop minutieux, répétés, effectués à l'aide de détergents ou d'antiseptiques peuvent avoir un rôle aggravant en fragilisant la peau.

Si le siège du nourrisson a été longtemps au contact de l'urine et des matières fécales, une nappe érythémateuse, rouge vif, apparaît sur les zones de frottement des couches.

Dans les formes évoluées, les plaques peuvent déborder cette topographie, mais respectent toujours le fond des plis, la région anale et péri-anale.

Quand le nourrisson est allongé, les cuisses relevées, la lettre W est dessinée.

#### Dermites papulo-érosives

Elles correspondent à un stade évolutif tardif d'une dermite des convexités. L'aspect érosif est dû à la surinfection staphylococcique et candidosique, plus accessoirement par les entérobactéries.

### Atteinte primitive des plis

#### Macération simple

La chaleur et la rétention sudorale sont responsables de macération et favorisent la prolifération bactérienne. L'utilisation de produits cosmétiques gras en lieu et place de toilettes à l'eau est souvent un facteur aggravant. La peau du fond des plis est simplement érythémateuse mais peut s'éroder. Les autres plis ne sont pas atteints.

#### Infection à *Candida albicans*

Le rôle de *Candida albicans* comme agent initiateur responsable d'un érythème fessier est très controversé. *Candida albicans* se développe secondairement sur n'importe quel type d'érythème fessier qui dure plus de 72 heures et constitue ainsi un facteur aggravant. Cet intertrigo levurique débute dans les plis inguinaux ou autour de l'anus. Le fond des plis inguinaux est rouge vif, fissuré, parfois recouvert d'un enduit blanchâtre.

Le diagnostic sera retenu :

- lorsqu'il existe un érythème péri-anal avec pustules satellites ;
- chez un enfant atteint de muguet buccal ou ayant reçu des antibiotiques par voie orale.

#### Dermite périvulvaires

Des prélèvements locaux sont ici nécessaires :

- en période néonatale, des infections génitales maternelles peuvent se transmettre de la mère à l'enfant : *Chlamydiae*, gonocoques, *Trichomonas* ;
- les infections urinaires des petites filles s'accompagnent dans 5 % des cas d'une pathologie vulvoméatique inflammatoire ; l'ECBU est alors indispensable ; le traitement doit être adapté.

À cette pathologie infectieuse s'ajoutent les oxyures et les corps étrangers intravaginaux.

#### Dermite séborrhéique

C'est une dermatose érythémato-squameuse bipolaire, non prurigineuse. Précoce, elle débute dans les trois premiers mois de la vie. Le fond des plis est occupé par des plaques bien limitées, sombres, recouvertes de squames grasses.

Le diagnostic sera évoqué devant :

- des lésions identiques siégeant à l'ombilic, aux creux axillaires, aux sillons rétro-auriculaires ;
- l'atteinte du cuir chevelu : les squames sont épaisses et grasses et s'étendent aux sourcils et à la région médiofaciale.

L'érythème peut se généraliser pour réaliser un tableau d'érythrodermie (érythrodermie desquamative de Leiner-Moussoul).

Considérée comme une dermo-épidermite, l'éruption s'estompe lentement sous traitement anti-infectieux local avant l'âge de trois mois.

#### Psoriasis des langes (napkin psoriasis)

Des macarons psoriasiques surviennent habituellement dans les plis et envahissent, en confluent, toute la région périnéale et abdominale antérieure. À court terme l'évolution est favora-

ble sous traitement symptomatique. À plus long terme, un petit nombre de cas évolueront vers un authentique psoriasis.

### Dermatophytie

Elle peut être localisée au siège. Elle a l'aspect d'anneaux érythémato-squameux confluents, d'extension centrifuge. Elle est causée par *Trichophyton rubrum* ou *Epidermophyton floccosum*.

Dans quelques cas, une dermatose du siège prolongée représente le premier symptôme d'une affection générale qu'il faut savoir dépister.

### Histiocytose langerhansienne

L'histiocytose langerhansienne du nourrisson peut se présenter sous forme d'un intertrigo chronique et extensif. Il convient de ne pas méconnaître cette étiologie.

Des lésions papulo-érosives du fond des plis inguinaux, souvent associées à des lésions identiques près des plis rétro-auriculaires et du cuir chevelu, peuvent être pendant des semaines la seule manifestation d'une histiocytose langerhansienne.

Ces formes à expression cutanée prédominante sont bien documentées et seront reconnues par la biopsie cutanée d'une lésion qui montre en microscopie optique un infiltrat histiocyttaire malin épidermotrope.

La microscopie électronique (granules de Birbeck intracytoplasmiques confirmant la nature langerhansienne de la prolifération) et l'immunomarquage (marquage CD1, HLA DR +) confirmeront ce diagnostic.

### Acrodermatitis enteropathica

Il s'agit d'une dermatose congénitale exceptionnelle, secondaire à une carence en zinc par défaut d'absorption intestinale. Les premières lésions apparaissent après le sevrage et réalisent une éruption érosive péri-orificielle (péribuccale et périanale).

La lésion élémentaire est une lésion érythémateuse et squamocroûteuse récidivante dans les régions péri-orificielles.

Le diagnostic est porté sur l'abaissement du zinc plasmatique (N = 0,8-1,2 mg/L).

On doit y penser devant une dermite du siège péri-orificielle résistant au traitement et répondant de façon spectaculaire à une supplémentation en zinc (1 mg/kg/j de sulfate de zinc) qui en huit jours fait disparaître les signes cutanés et transforme l'état général de l'enfant.

### Granulome glutéal infantile

Il est caractérisé par une éruption nodulaire du siège, correspondant à une réaction toximédicamenteuse, et en particulier à l'utilisation d'un dermocorticoïde local fluoré.

Cette complication illustre le dogme de ne pas appliquer de dermocorticoïdes sur le siège.

### Traitement

Les règles d'hygiène doivent être rappelées : laver le siège avec un savon surgras ou un pain de toilette, bien rincer, sécher en tamponnant [et non en frottant].

Les diarrhées, les infections urinaires ou vulvovaginales méritent une antibiothérapie adaptée.

En raison de l'interaction des différents facteurs biologiques, il est raisonnable et efficace d'adopter une certaine marche à suivre identique pour tous les types d'érythème du siège.

Ce protocole comprend, outre la lutte contre les facteurs favorisants (macération, frottement...), quatre mesures qui seront poursuivies pendant 3 semaines.

- **Nettoyages fréquents à l'eau tiède**, au mieux par douches de 2 à 3 minutes. Celles-ci peuvent être remplacées par des bains de siège dans lesquels on dilue du triclocarban (Septivon) ou de la chlorhexidine (Hibitane). Le rinçage devra être soigneux.

- **Application d'un lait, d'une lotion ou d'un gel à base d'imidazolés après chaque lavage** (Daktarin gel dermique, Mycoster crème) : ils sont actifs sur les bactéries et les champignons ; les pommades sont à éviter car elles favorisent la macération.

Les antimycosiques oraux sont réservés aux candidoses digestives et n'ont pas d'indication au cours des dermatites du siège.

- **Il est conseillé d'éviter les couches conditionnées** : la suppression des facteurs mécaniques est en pratique difficile à réaliser et proposer aux mamans de laisser le siège à l'air libre est illusoire.

Cependant la suppression transitoire des changes absorbants par des changes en coton, moins agressifs, permet de passer une phase d'érythème aigu.

- **Il faut convaincre la mère que l'utilisation de corps gras lors des changes** (en lieu et place de l'eau) est nuisible et doit être abandonnée.

Les pâtes à l'eau à base de zinc (Aloplastine, Eryplast) isolent l'épiderme des matières et de l'humidité et peuvent rendre parfois de grands services.

Le traitement de la dermite papulo-érosive impose une antibiothérapie adaptée au germe isolé ; l'épidermisation sera obtenue en une dizaine de jours.

#### Ce qu'il ne faut pas faire

- Il est formellement interdit de traiter un érythème fessier avec des corticoïdes topiques.
- Il est inutile de prescrire de la nystatine ou tout autre antimycosique par voie orale, sauf en cas de candidose buccale ou intestinale associée.
- L'utilisation des antiseptiques agressifs sera évitée (type ammonium quaternaire).
- Les colorants sont tombés totalement en désuétude.

#### BIBLIOGRAPHIE

LARRÈGUE M., Le praticien devant une dermite du siège du nourrisson, in : La dermatologie de l'enfant, Medsi/McGraw-Hill, 1991, 49, 60.

SAURAT J.H., Éruptions du siège chez le nourrisson, in : Précis de dermatologie et vénéréologie, Masson, 1990, 744-7.

### Eczéma atopique

Le terme de dermatite atopique désigne l'ensemble des manifestations cutanées qui surviennent chez un sujet prédisposé génétiquement au développement d'autres affections atopiques (asthme bronchique et rhinite allergique par exemple) sans que cette association ne soit absolue et/ou nécessaire. Il s'agit d'une maladie des barrières.

La dermatite atopique est en règle de diagnostic facile.



Celle-ci évolue par poussées entrecoupées de rémissions; elle est caractérisée par un prurit important et des lésions d'eczéma qui perturbent énormément la vie de ces enfants et de leurs parents.

Nous ne disposons pas actuellement de traitement spécifique capable de guérir la dermatite atopique.

L'observance d'un traitement quotidien mené en parfaite harmonie avec les parents doit permettre d'atténuer les poussées et d'évoluer vers la guérison spontanée qui survient en règle avant la puberté.

## ■ Épidémiologie

L'eczéma atopique est une affection très fréquente puisqu'il touche actuellement 10 à 25 % des enfants de moins de 5 ans dans les études nord-européennes récentes. Ce chiffre a triplé en 30 ans, reflétant l'influence de l'environnement sur le génotype (théorie hygiéniste).

L'âge de survenue est souvent voisin de 3 mois, mais peut en fait débuter entre 2 mois et 2 ans.

Les modalités de transmission génétique ne sont pas clairement établies : des antécédents familiaux sont retrouvés dans 70 % des cas. La transmission est autosomique polygénique, non liée au système HLA. L'expression des gènes nécessite des facteurs d'environnement (pneumallergènes, acariens, irritants cutanés par exemple).

## ■ Examen clinique

La première consultation est une étape fondamentale.

### Interrogatoire

Il précise la notion d'antécédents familiaux, la durée de l'affection, l'intensité des symptômes, la liste des traitements suivis et la réponse de l'enfant à chaque traitement.

### Signes cliniques

Les manifestations cliniques varient dans leur nature et leur distribution selon l'âge du patient.

#### Avant 2 ans

Les placards eczémateux, de couleur rouge vif, sont souvent œdémateux, parfois vésiculo-suintants; leurs limites sont mal définies. Ils prédominent sur les zones convexes du visage (front, joues, menton, épargnant le nez et la région péri-buccale) et du corps (fig. 12.4).

Sur le tronc et les membres, les plaques d'eczéma ont parfois un aspect nummulaire. Dès cet âge, la sécheresse cutanée est souvent présente.

#### Après l'âge de 2 ans

L'éruption se présente souvent sous forme de placards lichénifiés très prurigineux. Les lésions se localisent aux régions concaves (plis des coudes, creux poplités et autres plis : sous-fessiers, cou-de-pied, sillon rétro-auriculaire).

À l'âge scolaire, on observe souvent au dos des mains des placards lichénifiés souvent surinfectés avec stries de grattage.



Figure 12.4. Dermatite atopique.

#### Durant toute l'enfance

Des poussées d'eczématisation aiguë peuvent apparaître à des cadences plus ou moins rapprochées sur un fond lichénifié.

Les autres signes cliniques observés sont :

- la xérose cutanée (aspects rugueux des téguments);
- la kératose pileuse des bras et des cuisses et l'ichtyose vulgaire associées dans un tiers des cas;
- la dermatite des mains : souvent révélatrice et d'évolution chronique;
- l'eczéma des mamelons;
- la chéilite prédominant sur la lèvre supérieure et touchant également la région péri-buccale, d'évolution chronique et fissuraire;
- le Pityriasis alba fréquent mais peu spécifique : petites zones dépigmentées très discrètement squameuses, siégeant surtout au niveau des zones exposées à la lumière;
- d'autres symptômes traduisant des altérations fonctionnelles du tégument : pâleur faciale, dermatographisme blanc, crises de sudation très intenses;
- des signes oculaires et péri-oculaires : il existe souvent un ou deux plis au niveau de la paupière inférieure (signe de Dennie Morgan), une pigmentation péri-orbitaire, des conjonctivites récidivantes.

## ■ Physiopathologie

On observe chez l'atopique un défaut de la fonction-barrière de différents épithéliums (cutané, respiratoire et digestif).

La barrière cutanée est anormale (augmentation des pertes insensibles d'eau et de la pénétration des allergènes). Cette fonction barrière anormale s'accompagne d'un métabolisme anormal des acides gras essentiels, d'une diminution des céramides dans le stratum corneum, d'une diminution de la teneur en molécules hygroscopiques et de leurs précurseurs. Un gène codant la filaggrine, protéine-clé de la barrière épidermique, est retrouvé muté dans 60 % des cas de dermatite atopique.

La filaggrine, présente en abondance dans la couche superficielle de l'épiderme, favorise la différenciation terminale de l'épiderme (cornéocytes). Sa présence est essentielle pour la fonction de barrière cutanée, car elle s'oppose à la pénétration dans l'épiderme des bactéries, des champignons et de multiples allergènes de l'environnement, ainsi qu'à la fuite transépidermique d'eau. Cette protéine contribue à former les facteurs naturels d'hydratation (NMF, ou *natural moisturizing factor*) et participe donc à l'hydratation cutanée.

À travers cette barrière peu efficace, les allergènes pénètrent dans l'épiderme et induisent des réactions allergiques de type IV, mais médiées par les IgE.

Les découvertes importantes pour la compréhension des mécanismes impliqués dans la DA permettent de relier immunité cellulaire et humorale : mise en évidence de récepteurs aux IgE sur les cellules de Langerhans, possibilité de transport de l'information antigénique par les cellules de Langerhans, positivité et pertinence des patch-tests aux aéroallergènes, ce qui a permis **d'assimiler l'eczéma de la DA à un eczéma de contact aux protéines de l'environnement.**

L'étude du profil lymphocytaire Th1-Th2 a permis de mieux caractériser la DA et l'eczéma de contact. L'étude des mécanismes d'action des immunosuppresseurs et des anticorps monoclonaux anti-CD4 démontre que l'activation des lymphocytes T cutanés est une étape indispensable dans la formation des lésions de dermatite atopique.

Le processus immunologique qui conduit à la formation des lésions d'eczéma se déroule en deux phases : la phase de sensibilisation et la phase d'expression de l'eczéma. Trois acteurs sont indispensables : l'antigène, la cellule présentatrice de l'antigène qui appartient au groupe des cellules dendritiques, et les lymphocytes T spécifiques. Or la DA est maintenant considérée comme une réaction d'hypersensibilité de contact aux allergènes de l'environnement. Mais il existe certaines différences entre la DA et l'eczéma de contact classique, notamment, à la différence des haptènes dans les réactions d'eczéma de contact, les atopènes (pneumallergènes, pollens, poils d'animaux, poussière de maison) sont des protéines de très grande taille dont la pénétration cutanée est extrêmement difficile.

### Phase de sensibilisation

La phase de sensibilisation est cliniquement muette. Elle survient chez les individus génétiquement prédisposés et s'effectue dans l'enfance.

La première étape est la pénétration cutanée des allergènes de l'environnement. La sensibilisation peut aussi se produire au niveau des muqueuses respiratoires et digestives. Quelle que soit la voie de pénétration des atopènes, le schéma de sensibilisation est globalement identique. Au niveau cutané, la xérose et des anomalies du métabolisme lipidique modifient la structure et la composition hydrolipidique du stratum cornéum. Ces événements entraînent une diminution de la cohésion intercornéocytaire (aggravée par le prurit) qui favorise alors la pénétration transcutanée des allergènes.

La deuxième étape est la prise en charge des allergènes de l'environnement par les cellules présentatrices d'antigènes. Les cellules de Langerhans, munies de récepteurs aux IgE, vont complexer les pneumallergènes. L'internalisation de ces complexes active la cellule de Langerhans qui produit les

molécules de co-stimulation indispensables à l'activation des lymphocytes T naifs en lymphocytes T effecteurs, et dégrade l'allergène en peptides. La cellule de Langerhans exprime ensuite à sa surface des complexes contenant des peptides d'atopènes et des molécules de présentation d'antigènes du complexe majeur d'histocompatibilité.

La troisième étape est la migration des cellules de Langerhans activées dans le derme et dans les voies lymphatiques afférentes jusqu'à la zone paracorticale des ganglions lymphatiques de drainage.

La quatrième étape est représentée par l'activation des lymphocytes T précurseurs spécifiques d'antigènes. Des lymphocytes T effecteurs et des lymphocytes T mémoires, spécifiques de l'antigène, sont ainsi générés.

La cinquième étape est la distribution des lymphocytes T spécifiques. Ceux-ci rejoignent la circulation sanguine par le canal thoracique et diffusent dans tous les tissus. La migration préférentielle dans le tissu cutané est rendue possible grâce à l'expression de molécules de domiciliation, l'antigène CLA (*cutaneous lymphocyte antigen*) ; ce dernier permet une interaction avec des sélectines des veinules postcapillaires dermiques.

### Phase d'expression

La phase d'expression : déclenchement de l'eczéma.

Si la peau sensibilisée est de nouveau en contact avec le même allergène, des lésions d'eczéma peuvent apparaître. La cellule de Langerhans peut présenter l'antigène aux lymphocytes T spécifiques présents dans le derme, ce qui va déclencher la réaction inflammatoire. Les lymphocytes T spécifiques, majoritairement de type 2, produisent de l'IL4 et de l'IL5. Ces cytokines seraient responsables de l'hyper-IgE sérique, caractéristique dans l'atopie, puisque l'IL4 est le facteur principal de la commutation isotypique IgG vers IgE. La production d'IL5 serait responsable de l'infiltration des lésions par les polynucléaires éosinophiles.

L'activation des lymphocytes T spécifiques dans le derme est suivie de l'activation d'autres types cellulaires comme les kératinocytes et les cellules endothéliales. Ceci entraîne la production d'autres cytokines inflammatoires et de chémokines capables de recruter des cellules inflammatoires du sang vers la peau.

### Régulation de l'inflammation cutanée

La DA évolue par poussées entrecoupées de rémissions. Le contrôle de la phase inflammatoire serait lié, en partie, à l'activation de lymphocytes T régulateurs de type 1 capables de libérer de l'interféron gamma. Ce dernier est une molécule inhibitrice de l'activation des lymphocytes T effecteurs de type 2. Il est encore difficile d'affirmer que la DA est due à un déséquilibre des lymphocytes T spécifiques de types 1 et 2 au profit des lymphocytes de type 2.

La découverte chez des patients atteints de DA d'anticorps IgE dirigés contre des protéines épidermiques donne une nouvelle dimension à la maladie atopique. Il est en effet possible que l'inflammation cutanée de la DA aboutisse à une immunisation contre des protéines épidermiques, suggérant l'appartenance de la DA au groupe des maladies auto-immunes.

## Indicence du staphylocoque doré

Le staphylocoque doré (SD) colonise l'épiderme chez 90-100 % des atopiques en peau lésée et périlésionnelle, en l'absence même de tout signe clinique d'infection [5-10 % des sujets normaux, 20 % des sujets atteints de psoriasis]. La flore microbienne est ainsi « inversée » au cours de la DA.

Par ailleurs, on observe une amélioration clinique des DA sous dermocorticoides avec une diminution de la colonisation par le SD. Il existe une corrélation significative entre le nombre de SD et l'activité de la DA. Une modification des lipides de surface et des adhésines cornéocytaires chez l'atopique pourrait permettre cette colonisation. La colonisation microbienne a des conséquences immunologiques considérables, le SD jouant un rôle antigénique et superantigénique par le biais de ses toxines. Le système immunitaire produit des IgE spécifiques antistaphylococciques. Cette stimulation antigénique aboutit à une aggravation de l'inflammation locale, une stimulation lymphocytaire T et une aggravation du déséquilibre fonctionnel entre populations Th1 et Th2.

## ■ Évolution

Il s'agit d'une dermatose bénigne évoluant sur un mode chronique.

• **À court terme**, on assiste à des alternances de poussées et de rémissions. Les phases inflammatoires suintantes et prurigineuses correspondent aux poussées de la maladie et pourraient être déclenchées par des infections dentaires, des diarrhées ou des rhinopharyngites.

Au cours des rémissions, les lésions se limitent aux zones dites « bastions » : pouce, joues, lobules de l'oreille.

• **À moyen et à long terme** : l'eczéma guérit sans séquelles dans la majorité des cas. Il disparaît spontanément avant 4 ans chez 70 % des enfants. Avant la puberté, 90 % des enfants seront en rémission complète.

Les autres manifestations de l'atopie : asthme, rhume des foins peuvent apparaître plusieurs années après. Il n'est pas possible de prédire leur survenue. L'asthme survient plus précocement et plus souvent chez les enfants atteints de dermatite atopique grave.

## ■ Complications

Les facteurs infectieux occupent une place prépondérante dans la dermatite atopique.

Plusieurs facteurs expliquent cette susceptibilité aux infections :

- l'inflammation chronique et les brèches épidermiques qu'elle détermine ;
- le prurit aggravant les lésions épidermiques et disséminant l'infection ;
- les anomalies de l'immunité innée et adaptative ; les anomalies spécifiques de l'épiderme (structure et fonction de la couche cornée) : le staphylocoque doré adhère plus aux cornéocytes des sujets atteints de dermatite atopique qu'aux cornéocytes normaux ;
- la diminution significative des peptides antimicrobiens.

Par ailleurs, l'infection intervient comme facteur « allergisant ». De même que d'autres facteurs de l'environnement, les antigènes bactériens (staphylocoque doré surtout) pourraient induire une réaction allergique.

## Surinfection bactérienne

Elle réalise la complication la plus fréquente. L'infection à staphylocoque doré se présente le plus souvent sous une forme asymptomatique. La colonisation de la peau de l'atopique par le staphylocoque est constante, à une concentration très élevée en zone saine comme en zone lésée. Parfois elle s'exprime sous forme d'impétigo croûteux ou bulleux. Les réactions ganglionnaires sont constantes au cours des poussées et touchent tous les territoires de la zone atteinte.

## Surinfection virale

Les infections par les virus épidermotropes sont fréquentes et étendues lors de la dermatite atopique.

La surinfection par le virus de l'herpès ou de la vaccine constitue le syndrome de Kaposi-Juliusberg ; il réalise sur les lésions d'eczéma préexistantes une éruption vésiculo-pustuleuse nécrotique et hémorragique de pronostic sévère.

Il faut insister sur l'infection herpétique torpide sur les placards lichénifiés. Il serait grave de les méconnaître et de les traiter par les corticoïdes locaux. Au moindre doute, il convient de pratiquer un cytodagnostic avec recherche du virus par culture.

La varicelle n'est pas plus grave chez l'atopique mais contribue à déstabiliser la dermatose.

Les molluscums contagiosum sont très fréquents chez l'atopique : l'infection est très profuse, parfois disséminée (auto-inoculation du Poxvirus par le grattage).

Les verrues vulgaires sont volontiers multiples et chroniques.

## Infections mycosiques

Le risque est ici de méconnaître les trichophyties chez un patient traité par stéroïdes topiques.

## Dermatites atopiques graves

Elles constituent un sous-groupe particulier et évoluent vers un état érythrodermique souvent surinfecté très prurigineux, avec adénopathies multiples et IgE très élevées. Les traitements locaux habituels sont peu efficaces. La recherche d'un allergène alimentaire s'impose. Leur traitement est en pleine mutation.

## Retentissement psychoaffectif et statur pondéral

Le retentissement psychoaffectif est en général minime. Il peut prendre des proportions plus importantes, soit du fait du rejet par les parents, soit au contraire d'une attitude surprotectrice de leur part. Le médecin doit dédramatiser la situation en déculpabilisant les parents et en proposant éventuellement une thérapie de soutien. Par ailleurs, le but actuel d'un traitement vise à autoriser une scolarité normale. Ceci est obtenu dans la grande majorité des cas.

La dermatite atopique n'affecte pas en règle le développement statur pondéral de l'enfant du fait de sa meilleure prise en charge.

## ■ Examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est indispensable pour porter le diagnostic de dermatite atopique.

Les IgE sériques sont le plus souvent modérément augmentées, parfois normales. Dans les formes graves, elles peuvent être très augmentées, que ce soit ou non dans le cadre du syndrome hyper-IgE et des infections graves récidivantes (syndrome de Buckley). Les RAST ont souvent une réponse positive qui ne doit pas obligatoirement être interprétée comme un facteur pathogène déclenchant.

On risque d'incriminer par excès des allergènes multiples : pneumallergènes, allergènes alimentaires. Ces tests ne sont pas discriminatifs chez le nourrisson. L'intérêt d'une enquête allergologique doit être évalué en fonction de l'évolution et/ou de l'association à un asthme.

## ■ Diagnostic différentiel

### Dermite séborrhéique

Elle est facile à distinguer car plus précoce et atteignant les plis du visage et le cuir chevelu. Elle est faite d'érythème couvert de squames grasses et n'est pas prurigineuse. Cependant, elle est parfois annonciatrice d'une dermatite atopique. Le meilleur critère est évolutif.

### Eczémas associés aux déficits immunitaires

On doit y penser lorsque, à une dermatite atopique grave, s'ajoutent des signes inhabituels :

- tendance aux infections profondes (abcès sous-cutanés, infections viscérales) : syndrome de Buckley ou syndrome hyper-IgE ;
- eczéma hémorragique chez un garçon : devant faire rechercher une thrombopénie pour éliminer un syndrome de Wiskott-Aldrich ;
- troubles de la kératinisation, déshydratation hypernatrémique parfois gravissime à la naissance, dysplasie pileaire : syndrome de Netherton résultant de mutations non-sens du gène SPINK5 qui code la protéine LEKT1. LEKT1 protège la barrière épidermique par son effet inhibiteur des sérine-protéases.

### Autres eczémas

Contrairement à ce que l'on pensait il y a quelques années, l'atopique développe souvent des dermatites de contact aux métaux et aux divers topiques.

Ce facteur ne doit pas être sous-estimé chez l'adolescent. Des tests épicutanés seront alors réalisés, afin de dépister l'allergène responsable.

#### La famille

Les informations apportées à la famille sur la physiopathologie, l'évolution, les complications et la nécessité ou non d'examen complémentaires doivent permettre à celle-ci une meilleure compréhension des modalités du traitement de la dermatite atopique.

## ■ Traitement

### Cibles thérapeutiques

La dermatite atopique est une dermatose qui évolue par poussées.

Le traitement sera donc différent pendant les poussées et les périodes de rémission.

Il nécessite un bon contact avec l'enfant et les parents dès la première consultation. Il faudra leur expliquer le caractère chronique de l'affection, son évolution par poussées parfois imprévisibles et l'intérêt des soins locaux répétés. Il faut par ailleurs expliquer que le traitement repose sur trois éléments essentiels :

- la lutte contre l'inflammation ;
- la lutte contre l'infection ;
- la correction de la sécheresse cutanée.

### Traitement de la dermatite atopique en poussée

Il repose sur la **corticothérapie locale**. Les dermocorticoïdes ont considérablement amélioré les conditions de vie des enfants atteints de dermatite atopique.

S'ils ne guérissent pas l'eczéma (ce qu'il faut expliquer aux parents), ils en minimisent les symptômes. Le respect des règles de la corticothérapie locale, qui auront été correctement exposées aux parents, est impératif. Il permettra d'éviter les effets secondaires indésirables des dermocorticoïdes.

L'ordonnance doit préciser :

- le dermocorticoïde choisi suivant la zone à traiter :
  - sur le visage : utilisation d'un niveau III (assez fort) ou IV (modéré). Le niveau II (fort) est contre-indiqué ; de même que la corticothérapie locale sur les paupières (risque de glaucome),

### 10. Quelques règles et conseils

- Éviction des allergènes responsables : il s'agit d'une étape difficile car les allergènes responsables sont nombreux et difficiles à identifier. On recherchera un allergène alimentaire, essentiellement en cas de résistance à un traitement dermocorticoïde bien conduit (pricktests aux allergènes alimentaires). Cette éventualité reste en pratique tout à fait exceptionnelle au cours de la maladie.
- Pneumallergènes et métaux : le regain pour le rôle des pneumallergènes incite à conseiller les mêmes mesures d'éviction que celles que l'on met en œuvre pour le sujet asthmatique. En raison de l'augmentation de fréquence de la sensibilisation aux métaux (nickel) et du rôle des dermatites allergiques de contact dans la dermatite atopique du grand enfant, il est préférable de déconseiller le percement des oreilles et le port des bijoux fantaisies.
- La désensibilisation aux pneumallergènes ne s'effectue pas en pratique.
- Il peut être bon de faire une désinfection systématique contre les acariens.
- Les cures thermales ont parfois un effet bénéfique momentané.
- Les vaccinations doivent être tenues à jour. Les contrôles tuberculiques seront faits en dehors des poussées (allergie responsable de faux-négatifs).
- L'air sec est un facteur susceptible d'être corrigé par l'utilisation d'humidificateurs. La laine est mal tolérée par les atopiques qui devront utiliser des sous-vêtements en coton ; on conseillera des lessives sans phosphates ; l'utilisation des assouplisseurs pour le linge est déconseillée.

- sur le reste du corps : un niveau II est le plus souvent nécessaire. Rappelons que la corticothérapie locale est contre-indiquée sur le siège (risque de granulome glutéale infantile) et doit être prudente sur la partie supérieure des cuisses (risque de vergetures);
- le rythme des applications : une fois par jour en traitement d'attaque, puis au bout de quelques jours, lorsque l'inflammation et le prurit se sont apaisés, espacement progressif (un jour sur deux, puis un jour sur trois...);
- le nombre de tubes à délivrer n'autorisant qu'un seul renouvellement. La suite du traitement est organisée au cours d'une nouvelle consultation en fonction du résultat obtenu (l'enfant étant revu au bout d'une dizaine de jours);
- les présentations disponibles.

Cette dermocorticothérapie locale sera poursuivie pendant toute la durée de la poussée en modulant le rythme des applications et le type de dermocorticoïdes selon l'évolution; le but étant de maintenir un état cutané non prurigineux qui permette une vie normale. Il est par ailleurs inutile de rechercher obsessionnellement un sevrage. Il est nécessaire de revenir immédiatement à une application quotidienne en cas de poussée.

Les zones sur lesquelles les dermocorticoïdes sont contre-indiqués (paupières, siège) seront traitées par des anti-inflammatoires non stéroïdiens : *enoxalone* (Crème PO12) ou des compositions à base de zinc.

Le tacrolimus topique (pommade *Protopic* 0,03%) a l'AMM chez l'enfant pour le traitement des eczémats modérés à graves résistants à la corticothérapie locale. Les règles de prescription doivent être parfaitement respectées. Son intérêt est réel au cours des eczémats sévères, et sur certaines zones d'application comme le visage et les paupières.

### Lutte contre la surinfection staphylococcique

En cas de surinfection patente, au cours d'une poussée aiguë, les antiseptiques peuvent être utilisés en bains tièdes dilués et rincés ou appliqués sur le gant humide :

- triclocarban (*Septivonil*) dosé à deux bouchons pour deux litres d'eau;
- chlorhexidine (*Hibitan* diluée au 1/5 000);
- chlorhexidine associée à l'hexamidine (*Cytéal*).

L'application locale d'antiseptiques sur les lésions complète l'action du bain : hexamidine (*Hexomédine* solution aqueuse). L'antibiothérapie locale ne se justifie qu'en cas d'impétiginisation vraie :

- acide fucidique (*Fucidine* crème);
- mupirocine.

L'antibiothérapie générale est justifiée en cas d'importante surinfection. On utilise en règle un macrolide : josamycine (*Josacine*) : 50 mg/kg/j pendant 7 jours par exemple.

### Correction de la sécheresse cutanée

Elle est impérative. En effet, elle augmente la déperdition hydrique cutanée et aggrave le prurit. Les émoullients visent à reconstituer le film hydrolipidique à la surface de la peau des atopiques.

Le bain quotidien ou biquotidien est indispensable dans une eau à température basse à 36 °C, l'eau trop chaude déclenchant souvent un prurit. Plutôt qu'un savon irritant et desséchant, on utilise pour la toilette un pain surgras. Le bain est suivi d'un rinçage abondant à la douche à peine tiède. On doit

éviter le séchage à la serviette, source de prurit; la peau est simplement tamponnée et les soins effectués sur une peau humide.

On peut utiliser les topiques à base :

- de glycérine;
- d'urée;
- d'acide lactique;
- d'acides gras insaturés.

#### En pratique

##### En phase aiguë :

- corticothérapie locale adaptée à la zone traitée et progressivement espacée;
- antihistaminiques *per os*;
- discussion d'une antibiothérapie générale.

##### Entre les poussées :

- antiseptie locale quotidienne;
- corticothérapie locale adaptée;
- lutte contre les lichénifications, le prurit et la xérose.

### Lutte contre le prurit

On utilise les antihistaminiques anti-H1 pour une courte durée. Certains ont un effet sédatif qui peut être bénéfique en cas d'insomnie et d'agitation (*Polaramine*, *Atarax*, *Tinset*).

### Lutte contre la lichénification

On utilisera les réducteurs en dehors des poussées.

### Les traitements d'avenir

- **La photothérapie** conduit à un épaississement de l'épiderme et possède une activité antistaphylococcique. Son action immunosuppressive s'exerce sur les cellules de Langerhans et sur les cellules T (induction d'apoptose). Les UVB-TL01 et les UVA 1 donnent des résultats prometteurs. Les indications sont extrêmement réduites chez l'enfant.

- **La cyclosporine** a fait l'objet de quelques études contrôlées ou ouvertes. Plusieurs centaines de patients ont été ainsi traités. L'efficacité est rapide. L'activité s'exerce sur le prurit, la sévérité et l'étendue des lésions, et la qualité de vie. Le rapport bénéfices/risques doit être soigneusement évalué. On insistera sur l'effet suspensif du traitement.

- **L'ascosmycine (*Etidel*)** est un macrolide au mécanisme d'action proche du tacrolimus, avec une efficacité comparable aux dermocorticoïdes de niveau II. Il n'est pas commercialisé en France.

- Le mycophénolate (*mofétil*), l'interféron gamma et les immunoglobulines intraveineuses sont en cours d'évaluation.

- **La prise en charge psychologique** est indispensable dès qu'il existe un rejet de l'enfant ou lorsque la DA a un retentissement sévère sur la relation avec les autres. Les hospitalisations mère-enfant représentent un moyen privilégié de reprendre confiance.

De la même façon, les écoles de l'atopie réalisent un progrès considérable dans la prise en charge de ces familles.

L'hypnose, les massages, la thérapie comportementale, la relaxation sont en cours d'évaluation.

Les cures thermales peuvent améliorer la qualité des soins externes et permettent l'éducation du patient et de sa famille.

## 11. Ordonnance type

Dr X...

Toilette avec pain... X... Bains 35 °C avec huile de bain... X  
Rincer soigneusement au jet, sécher sans frotter.

Après la toilette

- En dehors des zones inflammatoires, hydrater le visage et le corps, en massant bien, avec... X...

- Sur les zones atteintes, en cas de poussée d'eczéma :

- tamponner avec chlorhexidine aqueuse 2 fois par jour si plaie, fissure, suintement,
- puis masser avec un peu de DC de classe IV les lésions du visage, du cou, ou des organes génitaux ou de DC de classe III non fluoré les lésions du corps.

Tous les soirs pendant 3 à 6 jours, puis un soir sur deux pendant 3 à 6 jours, puis 2 soirs par semaine, puis arrêt.  
Recommencer en cas de nouvelle poussée.

## 12. Dermatite atopique\*

L'atopie est un terrain héréditaire rendant possible la survenue de réactions immunologiques vis-à-vis des constituants habituels de notre environnement comme les poussières, les acariens, certains produits alimentaires ou même le stress.

Les manifestations habituelles sont la dermatite atopique (ou eczéma constitutionnel), l'asthme, le rhume des foins.

### Dermatite atopique du nourrisson et du petit enfant

Elle débute souvent dans les premiers mois de vie. Elle se caractérise par des lésions érythémato-squameuses orangées des convexités (joues, épaules en particulier). Ces lésions vont devenir en quelques semaines rouge vif et suintantes par intermittence. Les poussées sont d'abord rapprochées puis ont tendance à s'espacer. Les plis sont secondairement atteints en particulier les plis des coudes, les creux poplités ; les creux axillaires sont habituellement respectés. Il peut s'y associer un certain nombre de petits signes comme un double repli infra-orbital, des cernes marqués, une fissure de l'attache du lobule des oreilles, une kératose pileaire... Des critères de diagnostic ont été publiés : critères de Hanifin et Rajka ou le *UW-Working party* : ils comptabilisent différents signes. Ils ne sont pas utilisés en pratique mais plutôt à l'occasion d'études pour lesquelles il est nécessaire d'affirmer le diagnostic.

Les poussées, qu'elles soient traitées ou non, s'espacent progressivement pour disparaître souvent au cours de l'enfance.

### Forme du grand enfant et de l'adulte

Dans de rares cas, les manifestations cliniques persistent. Les poussées s'atténuent. Les lésions deviennent plus sèches et plus lichenifiées. L'atteinte prédomine sur les parties découvertes. Les paupières sont souvent atteintes. Il existe une atteinte des plis, des coudes et des creux poplités. L'atteinte peut devenir diffuse et pigmentée. Le grattage est intense. Le retentissement sur la qualité de vie est important.

### Diagnostic

Le diagnostic est essentiellement clinique. En cas de doute, on peut doser les IgE totales qui sont habituellement élevées. Il existe cependant des formes avec les IgE normales voire avec des taux abaissés.

### Évolution

La grande majorité des cas disparaît dans l'enfance mais peut parfois récidiver à l'adolescence ou à l'âge adulte. Un certain nombre de cas a une évolution continue sans véritable rémission.

Les complications peuvent survenir : surinfections staphylococciques, surinfections virales, en particulier par le virus de l'herpès. Dans de rares cas de dermatites atopiques non traitées, une infection herpétique profuse prédominant au visage et aux extrémités peut survenir (syndrome de Kaposi-Juliusberg). Les allergies alimentaires vraies, qui sont exceptionnelles dans l'enfance, surviennent plus fréquemment chez les atopiques. Les atopiques se sensibilisent plus fréquemment aux allergènes externes et il faut en tenir compte dans l'orientation professionnelle ultérieure de ces enfants. De l'asthme et/ou du rhume des foins peuvent apparaître.

### Traitement

Chez le nourrisson, le meilleur traitement est la corticothérapie locale qui est efficace dans la très grande majorité des cas. Il faut utiliser un dermocorticoïde d'activité forte sur le corps, d'activité plus faible non fluoré sur le visage. Un schéma pratique est d'utiliser deux applications par jour sans restreindre a priori les quantités utilisées par cure de dix jours. Il est nécessaire de comptabiliser le nombre de tubes utilisés et le nombre de jours d'application. Chez le grand enfant et l'adulte, les dermocorticoïdes sont beaucoup moins efficaces : les immunosuppresseurs locaux comme le tacrolimus ont leur place associés ou non à la corticothérapie locale. Dans des cas exceptionnels dans l'enfance, on peut avoir recours au traitement par rayons ultraviolets ou à l'utilisation d'immunosuppresseurs par voie générale.

En cas de poussées importantes, il faut penser à la possibilité d'une surinfection bactérienne à staphylocoques et proposer une antibiothérapie générale courte. Il faut penser aussi à la possibilité d'une surinfection par herpès virus et prescrire le cas échéant une cure d'aciclovir ou de valaciclovir.

\* Pr. G. Lorette.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

- SICHERER S.H., LEUNG D.Y., Advances in allergic skin disease, anaphylaxis, and hypersensitivity reactions to foods, drugs, and insects, *J. Allergy Clin. Immunol.*, 2007, 119 (6), 1462-9.
- AKDIS et coll., Diagnosis and treatment of atopic dermatitis in children and adults : European Academy of Allergology and Clinical Immunology/ American Academy of Allergy, Asthma and Immunology Allergy, 2006, 61 (8), 969-87.

## ■ Psoriasis de l'enfant

Il s'agit d'une maladie proliférative de l'épiderme à prédisposition génétique et de pathogénie encore inconnue.

Il est fréquent dans l'enfance puisqu'il débute dans 15 % des cas avant l'âge de 10 ans.

La relation du médecin avec l'enfant et les parents conditionne en partie la réussite du traitement. Les choix thérapeutiques chez l'enfant nécessitent de bien évaluer les avantages et effets secondaires indésirables des traitements.

## ■ Signes cliniques

### Forme typique

Le psoriasis chez l'enfant se présente souvent, comme chez l'adulte, par des placards érythémato-squameux arrondis bien limités. Les squames sont épaisses et blanches. Il n'y a généralement pas de prurit.

Certaines parties du tégument sont plus fréquemment atteintes : coudes, genoux, région lombosacrée, cuir chevelu ; mais toutes les parties du corps peuvent être atteintes.

En cas de doute sur le caractère squameux des lésions, on peut rechercher le signe de la bougie (blanchiment des lésions érythémateuses lors du grattage à la curette) et de la rosée sanglante (apparition d'un érythème recouvert d'un piqueté hémorragique si l'on poursuit le grattage).

Tout traumatisme (griffure ou timbre tuberculique par exemple) est susceptible de provoquer la lésion élémentaire érythémato-squameuse : c'est le phénomène de Koebner.

### Psoriasis en gouttes

Il s'agit d'une forme de début fréquente dans l'enfance survenant souvent au décours d'une infection rhinopharyngée et réalisant une multitude d'éléments érythémato-squameux de la taille d'une goutte d'eau.

### Formes frustes

Il s'agit des formes réduites à une seule localisation, de loin les plus fréquentes chez l'enfant ; souvent méconnues ou confondues avec un eczéma ou une mycose ; leur caractère chronique et récidivant doit faire évoquer le diagnostic de psoriasis.

- Le psoriasis du cuir chevelu peut être typique ou réaliser un aspect de pseudo-teigne amiantacée avec la formation de squames grasses et adhérentes. Il n'y a pas d'alopécie.

- Le psoriasis palmoplantaire comporte des lésions érythémateuses kératosiques et fissuraires prédominant sur les reliefs ou plus diffuses, souvent confondues avec un eczéma ou une mycose.

- L'acro-pulpite psoriasique se présente sous forme de lésions érythémateuses, sèches et fissuraires, donnant au bout de doigt un aspect « collodionné » avec à la palpation la sensation d'enfoncer une balle de ping-pong.

L'aspect réalisé aux orteils est celui de la dermatose plantaire juvénile, non spécifique du psoriasis.

- L'atteinte des ongles est souvent modérée chez l'enfant : ponctuations en « dé à coudre », onycholyse distale, aspect bosselé de la surface ou épaississement de l'ongle qui devient friable.

- Le psoriasis des plis, fréquent dans l'enfance, prend un aspect trompeur d'intertrigo rouge foncé et peu squameux du fait de la macération. Il est très souvent confondu avec une mycose, atteignant les grands plis (axillaires, périnéaux, interfessier) ou les petits plis (rétro-auriculaires, ombilic, conduits auditifs externes).

Ici, la négativité des prélèvements, le caractère chronique des lésions et les antécédents familiaux de psoriasis sont des éléments évocateurs.

- Le psoriasis des langes (*napkin psoriasis*) réalise une dermatose fessière rouge sombre, sèche, bien limitée, peu ou non

squameuse, particulièrement rebelle à tout traitement. Il s'agirait d'un équivalent de phénomène de Koebner au contact des langes. L'évolution ultérieure vers un psoriasis est inconsistante.

### Formes graves

Elles sont rares. Il s'agit de l'érythrodermie psoriasique, congénitale ou acquise, et du psoriasis pustuleux, inaugural ou compliquant un psoriasis vulgaire à la suite notamment d'erreurs thérapeutiques telles qu'une corticothérapie générale.

## ■ Diagnostic différentiel

### Pityriasis rubra-pilaire

Dans sa forme aiguë infantile, l'atteinte du visage, des coudes et des genoux peut ressembler à celle d'un psoriasis ; cependant :

- la lésion élémentaire, plus kératosique que squameuse, est une papule cornée folliculaire ;
- il existe une kératodermie palmoplantaire de teinte rouge orangé ;
- l'atteinte du visage est plus marquée qu'au cours du psoriasis ;
- l'évolution est lente, spontanément régressive en plusieurs mois ; l'intensité des lésions justifie parfois la prescription transitoire de rétinoïdes.

### Parapsoriasis en gouttes

Il réalise une éruption polymorphe du tronc et des membres, faite d'éléments d'âges différents ; chaque élément dure 2 à 4 semaines ; papule rouge se recouvrant secondairement d'une squame se détachant d'un bloc à la curette (en « pain à cacheter »).

L'histologie est utile au diagnostic : hyperkératose parakératosique, exocytose mononucléée, vascularite.

L'évolution est bénigne mais prolongée sur plusieurs mois, améliorée par les expositions solaires.

### Dermatose plantaire juvénile

Elle survient chez les enfants âgés de moins de 10 ans, sous forme de lésions érythémateuses, kératosiques et fissuraires de l'avant-pied.

L'évolution est chronique par poussées, et la guérison est spontanée à la puberté.

L'étiologie est atopique ou psoriasique dans certains cas.

## ■ Traitement, évolution et pronostic

Le traitement diffère selon l'aspect, l'étendue et la sévérité de la maladie.

Il est indispensable dans tous les cas d'expliquer les buts et les limites du traitement, en particulier son caractère symptomatique. Il convient de tenir un discours optimiste et d'insister sur les espoirs thérapeutiques et perspectives envisageables (nouvelles biothérapies).

Un traitement oral rétinolide peut se justifier afin de démontrer à l'enfant et sa famille le caractère réversible des symptômes.

### Lésions minimales

L'abstention thérapeutique se justifie pleinement, si l'enfant et ses parents ne sont pas très demandeurs.

### Psoriasis éruptif en gouttes

Il est souvent spontanément régressif.

On peut temporiser avec des traitements anodins : vaseline salicylée à 1 % sur de petites surfaces, ou réducteur doux, et conseiller les expositions solaires.

Les dermocorticoides sont contre-indiqués (surfaces étendues).

En cas de début après une angine streptococcique, une antibiothérapie est justifiée.

### Psoriasis peu étendu

Le traitement fait appel à la vitamine D topique, souvent associée initialement aux dermocorticoides de niveau II (cuir chevelu, OGE, visage).

### Psoriasis étendu et/ou sévère

Les indications thérapeutiques sont posées en milieu spécialisé. Les méthodes possibles sont :

- traitement court par photothérapie, relayé par un traitement local plus anodin ou dans les formes plus sévères, par les rétinoïdes ;
- rétinoïdes à faibles doses ;
- les anti-TNF sont en cours d'évaluation dans les formes graves chez l'enfant.

### Formes arthropathiques

La prise en charge doit se faire en milieu rhumatologique.

Les cures thermales sont utiles dans les formes étendues résistant au traitement médicamenteux.

Une bonne collaboration avec l'enfant et sa famille est indispensable afin de faire accepter les limites et les contraintes du traitement.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

BRECHER A.R., ORLOW S.J., Oral retinoid therapy for dermatologic conditions in children and adolescents, *J Am Acad Dermatol.*, 2003, 49 (2), 171-82.

CAMBAZARD F., Psoriasis de l'enfant, in : *Psoriasis de la clinique à la thérapeutique*, Nicolas J.-F., Thivolet J. eds, John Libbey Eurotext, Paris, 1997, 86-92.

## ■ Angiomes

Les angiomes sont fréquents dans l'enfance, en particulier dans la première année. Le pédiatre est fréquemment confronté à ce problème face à des parents inquiets. Une bonne connaissance des différents types d'angiomes lui permettra de répondre à cette demande. Les angiomes résultent de la prolifération vasculaire de vaisseaux sanguins situés dans le derme.

On identifie deux types d'angiomes :

- les angiomes immatures : tumeurs vasculaires, avec prolifération cellulaire endothéliale régressant le plus souvent spontanément ;

- les malformations vasculaires : « erreurs morphogénétiques » du réseau vasculaire sans prolifération cellulaire endothéliale et ne régressant jamais.

Leur classification récente s'appuie sur des critères physiopathologiques, notamment hémodynamiques et angiographiques ; en pratique, elle permet de guider la conduite à tenir diagnostique et thérapeutique.

### ■ Angiome immature du nourrisson (hémangiome)

Cet angiome est très fréquent puisque décrit chez 10 % des nourrissons. Il est caractérisé par son évolution triphasique ; il réalise en règle une dysplasie vasculaire transitoire. Certains facteurs de risque sont mieux connus : grande prématurité et poids de naissance inférieur à 1 000 g, biopsie transcervicale de villosités choriales, âge maternel élevé pour une première grossesse, grossesses multiples, anomalies placentaires et pré-éclampsie.

### Aspect clinique

Il peut être :

- tubéreux : rouge vif à bords nets, en relief, saillant sur une peau normale, de surface grenue : « angiome fraise » (fig. 12.5) ;
- sous-cutané ;
- mixte, associant une composante superficielle tubéreuse et une composante profonde sous-cutanée débordant la première d'un halo bleuté. Il est de consistance ferme et élastique, légèrement chaud à la palpation, mais non pulsatile et indolore. Sa topographie est ubiquitaire, de dimension variable, parfois géant mais dans trois quarts des cas inférieure à 3 cm.



Figure 12.5. Angiome tubéreux.

La distribution des hémangiomes sur le tégument, en particulier la face, n'est pas aléatoire. Les hémangiomes tumoraux sont les plus fréquents (trois quarts des cas) et siègent à proximité des lignes de fusion embryonnaires. Les hémangiomes diffus et segmentaires représentent environ un quart des



lésions, ils s'ulcèrent trois fois plus souvent que les hémangiomes tumoraux et sont plus souvent associés à des malformations [syndrome PHACES] et/ou des localisations viscérales.

Ainsi les hémangiomes segmentaires de la mandibule peuvent être associés à une atteinte des voies respiratoires.

### Aspects évolutifs

Il apparaît le plus souvent après un intervalle libre de quelques jours après la naissance, d'évolution extensive durant les premières semaines de vie pour être stable autour du 3<sup>e</sup> mois (parfois du 6<sup>e</sup> ou du 8<sup>e</sup> mois) jusqu'à l'âge de 18 à 20 mois.

Puis s'ensuit une longue phase d'involution spontanée, marquée par le blanchiment central d'une lésion tubéreuse et un affaissement des composantes sous-cutanées [fig. 12.6].

Dans 80 % des cas, il aura régressé totalement à 6 ou 7 ans, laissant un résidu fibreux d'exérèse simple. La rançon cicatricielle est à évaluer à cette période; elle est le plus souvent minimale ou nulle. Ce mode évolutif justifie l'attitude abstentionniste qui doit être observée dans plus de trois quarts des cas.

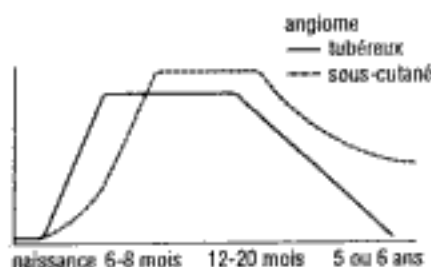


Figure 12.6. Profil évolutif des hémangiomes.

Il est indispensable de suivre l'angiome tant en phase de croissance que d'involution, car il n'existe aucun critère permettant de prévoir cette évolutivité. Il est souvent nécessaire de s'appuyer sur des photographies de départ pour cette surveillance et pour rassurer les parents.

Durant cette période, les complications sont en règle bénignes :

- l'ulcération spontanée cicatrise rapidement et accélère le processus de régression ;
- l'hémorragie à partir d'une zone nécrotique ou d'un traumatisme local est bénigne et cède rapidement à une compression douce ;
- la surinfection, corollaire de la nécrose, reste localisée.

### Formes graves

Elles sont rares (moins de 5 % des cas) et sont fonction de la localisation de l'angiome et de son potentiel évolutif pendant les trois premiers mois.

### Formes mettant en jeu le pronostic fonctionnel

Les formes mettant en jeu le pronostic fonctionnel sont les formes péri-orificielles :

- palpébrales : occlusion oculaire (risque d'amblyopie de l'œil caché) ;

- labiales : gêne à la succion pouvant retentir sur les structures maxillo-dentaires ;
- narinaires : menace des structures cartilagineuses sous-jacentes lors d'un épisode de nécrose ;
- périnéales.

### Formes mettant en jeu le pronostic vital

Les formes mettant en jeu le pronostic vital sont exceptionnelles et précoces.

• **L'angiome sous-glottique**, qui est une urgence thérapeutique en raison de son risque de détresse respiratoire et pouvant imposer l'intubation.

• **Le syndrome de Kasabach-Merritt** : il associe une tumeur angiomateuse (hémangiome kaposiforme ou angiome en touffe) à croissance brutale chez un nouveau-né ou un très jeune nourrisson et une thrombopénie sévère souvent < 10 000 plaquettes/mm<sup>3</sup>.

Il est rare et toujours grave, autrefois associé à une lourde mortalité. L'angiome de départ, souvent discret à la naissance, grossit brutalement.

La peau devient ecchymotique, tendue, chaude, luisante pseudo-inflammatoire, douloureuse. La coagulopathie peut entraîner des hémorragies menaçant le pronostic vital. Le traitement est conditionné par l'intensité de la thrombopénie due à une séquestration des plaquettes dans l'angiome. L'angiome disparaît rapidement lorsque le trouble hématologique est corrigé. La physiopathologie en est obscure et se situe au carrefour des interrelations complexes entre cellules endothéliales et plaquettes.

• **L'insuffisance cardiaque** peut compliquer un angiome particulièrement extensif ou l'angiomatose miliaire définie par une efflorescence d'angiomes cutanés et viscéraux.

### Formes mettant en jeu le pronostic esthétique

Les formes mettant en jeu le pronostic esthétique sont les formes extensives en particulier des zones découvertes.

### Examens complémentaires

Le diagnostic d'hémangiome est un diagnostic clinique. Les examens complémentaires n'ont que des indications exceptionnelles, fonction de la localisation et de l'extension de l'angiome (ophtalmologique, ORL, etc.). La biopsie cutanée a un intérêt en cas de doute diagnostique avec une tumeur maligne ou un hémangiome kaposiforme.

### Physiopathologie

L'hémangiome infantile est une tumeur vasculaire bénigne. Il est considéré comme un modèle d'angiogénèse active. Cette tumeur a un profil évolutif particulier. Elle prolifère durant des semaines ou des mois après la naissance, puis elle régresse spontanément, en quelques années; la résorption laisse des séquelles ou restitue une peau normale.

L'hémangiome infantile est un modèle de remodelage endothélial.

Le décryptage de sa physiopathologie est en cours et permet d'espérer de nouveaux traitements. Pourtant nous sommes toujours incapables d'en dater le phénomène initiateur au cours de la grossesse.

Sur le plan morphologique et cellulaire, on retrouve dans l'hémangiome en prolifération des cellules souches mésenchymateuses à potentiel adipogène. Après les phases de prolifération puis d'involution, l'évolution aboutit à des séquelles fibro-adipeuses.

Divers travaux soulignent une balance entre facteurs de stimulation et facteurs d'inhibition de l'angiogénèse selon le stade de l'hémangiome :

- en phase de croissance, on retrouve des taux élevés de facteurs pro-angiogéniques (collagénase de type IV, PCNA, bFGF et VEGF). Il existe une élévation du VEGF sérique et de métalloprotéinases de haut poids moléculaire dont les taux seraient corrélés à la gravité. On observe une invasion nerveuse dans les HA en prolifération, plus marquée encore dans l'HA facial du syndrome PHACE, jouant peut-être un rôle dans la douleur ;
- en phase de régression, on observe des facteurs anti-angiogéniques (TGF- $\beta$ , interféron- $\beta$ ) et la présence d'inhibiteurs de métalloprotéinases. La régression se fait par un phénomène d'apoptose.

La clonalité des cellules endothéliales de l'HI est démontrée et suggère la mutation somatique, dans un précurseur cellulaire endothélial, d'un gène-clé de l'angiogénèse.

Le phénotype de l'hémangiome infantile en phase de croissance est de type endothélium placentaire. Les cellules expriment constamment certaines protéines (GLUT1, qui constitue un marqueur diagnostique incontournable en cas de doute diagnostique, Lewis Y Ag, CD32 et mérosine) également présentes sur les cellules endothéliales placentaires.

L'incidence des hémangiomes infantiles augmente en cas d'amniocentèse par voie transcervicale ou de toute situation augmentant le risque de blesser le placenta. Des travaux sont en cours pour déterminer si l'hémangiome infantile résulte de la greffe d'un embol endothélial placentaire (avec expansion clonale du progéniteur greffé), ou si les cellules endothéliales des hémangiomes immatures et celles du placenta partagent simplement le même immunophénotype immature.

## Traitement

• **L'abstention thérapeutique** sera de règle du fait de l'involution spontanée observée dans 80 % des cas. Cryothérapie, injection sclérosante et radiothérapie sont à l'origine de nécrose, de lésions cicatricielles ainsi que de radiodermite. Elles sont par ailleurs incapables de bloquer les formes extensives.

Cette attitude d'abstention/surveillance n'est pas toujours facile à faire accepter aux parents inquiets. On s'aidera d'ictonographie d'un cas comparable favorablement évolutif.

• **Prise en charge thérapeutique des formes graves ou compliquées** : elles seront traitées par une équipe multidisciplinaire et en milieu spécialisé :

- le laser est d'efficacité controversée. Il reste utile dans les hémangiomes infantiles ulcérés et douloureux, où le traitement fait appel aux pansements hydrocolloïdes voire au Regranex topique (PDGF recombinant) ;
- la chirurgie au dissecteur électronique type Dissectron présente un intérêt certain pour le traitement des hémangiomes palpébraux.

• **La corticothérapie générale de blocage** est réservée aux formes graves mettant en jeu le pronostic vital. Elle doit être instituée précocement, d'emblée à fortes doses, pendant quelques

semaines, puis diminuée très progressivement de façon à couvrir la période évolutive des six à huit premiers mois.

Les mesures symptomatiques propres à chaque type d'angiome seront associées :

- les injections intralésionnelles de corticoïdes réalisées sous anesthésie générale peuvent être proposées afin de réduire les risques systémiques d'un traitement oral prolongé pour les hémangiomes globuleux extensifs (nez, lèvres, joues). Elles devront être répétées à un mois d'intervalle (une à quatre fois). Un bon résultat peut être espéré dans 50 % des cas ;
- les corticoïdes intralésionnels exposent à un risque non négligeable d'atrophie.

En cas d'échec, les alternatives sont limitées :

- l'embolisation est un traitement de dernier recours, délicate à effectuer chez le nourrisson au réseau artériel grêle et fragile. Réalisée par une équipe entraînée, elle peut être utile pour diminuer le volume d'hémangiomes viscéraux et réduire le débit en cas d'insuffisance cardiaque congestive secondaire à des localisations hépatiques ou à de très volumineux hémangiomes superficiels. Elle est d'un bénéfice plus douteux pour affaiblir les gros hémangiomes cutanés ;
- les alternatives à la corticothérapie générale sont : en première ligne, l'interféron- $\alpha$ 2b ou 2a (toxicité hématologique, hépatique, thyroïdienne et surtout neurologique) ; en seconde intention, la vincristine IV 1 mg/m<sup>2</sup>/semaine (douleurs abdominales, iléus intestinal, signes neurologiques transitoires, alopecie) ;
- la place exacte de la bléomycine intralésionnelle reste à définir il faut garder en tête le risque de fibrose pulmonaire ;
- les taxanes sont en cours d'évaluation dans les formes réfractaires à tout traitement ;
- la chirurgie doit être réservée aux séquelles et à l'angiome Cyano.

## ■ Angiomes plans

### Aspects cliniques

Les angiomes plans sont des angiomes matures (atteinte du lit capillaire dermique superficiel) hémodynamiquement inactifs. L'angiome est une macule érythémateuse congénitale observée fréquemment et présente dès la naissance. Il est de teinte rose pâle ou lie de vin, d'étendue et de forme variable. Son siège de prédilection est la face et les membres. Il est asymétrique par rapport à la médiane et peut déborder sur les muqueuses.

Son extension se fait proportionnellement à la croissance du tégument atteint. Sa couleur s'atténue dans les premières années de la vie, se stabilise, puis s'accroît souvent à partir de la quatrième décennie (l'angiome s'épaissit et des nodules superficiels peuvent apparaître).

Dans sa forme typique, l'angiome plan ne nécessite aucune exploration complémentaire ; son diagnostic est clinique, son pronostic bénin.

Son problème est essentiellement esthétique (visage).

### Que peut-on proposer ? Que faut-il éviter de faire ?

Bien que les résultats ne soient ni constants ni parfaits, le laser Argon constitue le principal recours thérapeutique en matière d'angiome plan et probablement le plus satisfaisant :

son risque de cicatrice atrophique ou hypertrophique empêche encore son utilisation chez l'enfant.

Le laser est une lumière monochromatique puissante cohérente dans le temps et dans l'espace. Les lasers ont un effet thermique, chimique et électromagnétique. C'est principalement cet effet thermique qui est utilisé actuellement dans le traitement des angiomes plans.

Les lasers pulsés à colorants constituent un grand progrès. Étant plus sélectifs pour atteindre la charge en hémoglobine des capillaires dermiques, ils donnent moins de cicatrices. Dans cette attente, le retentissement psychologique peut être atténué par l'utilisation de bases couvrantes et teintées.

### Formes particulières

#### Chez le nourrisson : *nævus flammeus*

Très pâle, intersourcilier ou palpébral supérieur, il est banal et disparaît spontanément entre 1 et 3 ans. L'angiome plan médian du cuir chevelu et de la nuque persiste toute la vie sous la chevelure.

#### Angiome plan

L'angiome plan peut être le marqueur d'une angiodyplasie profonde métamérique comme dans les angiomes neurocutanés des phacomatoses.

#### Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe

Cette angiomatose encéphalotrigémينية est une affection non familiale, sporadique.

Il associe :

- un angiome hémifacial dans le territoire du VI (territoire ophtalmique, front et paupière supérieure) ;
- des anomalies oculaires (glaucome, buphtalmie) ;
- des anomalies neurologiques (anomalies de la pie-mère) qui dominent le pronostic : épilepsie précoce dès les premiers mois de la vie, hémiparésie ou hémiplégié du côté opposé à l'angiome plan, dégradation intellectuelle plus ou moins marquée. L'hémiplégié suit habituellement les épisodes convulsifs prolongés.

Un diagnostic précoce s'impose, en sachant que le diagnostic de syndrome de Sturge-Weber est exclusivement corrélé avec la présence d'un angiome plan en territoire VI (il est donc licite de rassurer les parents d'un nourrisson porteur d'angiome plan recouvrant les seuls territoires V2 et V3).

On pratiquera une étude tomодensitométrique, une IRM cérébrale ainsi qu'une étude du débit sanguin cérébral au xénon. Pour certains, un traitement anticonvulsif est instauré dans la période néonatale chez tout nourrisson à risque (première année de vie en général) tant que la preuve d'absence d'anomalie de la pie-mère n'aura pas été démontrée.

#### Faux angiomes plans

Le diagnostic est porté à tort sur des plages érythémateuses, chaudes, pulsatiles soufflantes, parfois acquises : témoins à la peau d'anomalies profondes artérielles ou artérioveineuses qui seront mises en évidence par Doppler pulsé et artériographie.

## ■ Angiomes capillaro-veineux

### Aspects cliniques

Ce sont des tuméfactions bleutées indolores, de consistance élastique, de température locale normale, saillant sous une peau normale ou semée de veinules. Ils sont presque toujours présents à la naissance. Ils ont une évolutivité lentement progressive, une localisation préférentielle aux extrémités, notamment céphalique. Leur augmentation de volume en position déclive, au cri, la présence de phlébolithes visibles sur les radiographies sans préparation, l'hypertrophie des tissus adjacents objectivés au scanner et à l'IRM affirment le diagnostic et définissent les limites d'infiltration de l'angiome.

Cette hypertrophie est responsable de l'aspect monstrueux constaté dans les formes les plus étendues.

Ce type de malformations est souvent le siège de troubles de l'hémostase (coagulopathie de consommation) et est susceptible de se disséminer à la faveur d'un traumatisme ou d'un geste chirurgical : il faut donc doser, pratiquer systématiquement une étude de la crase IPDF, fibrinogène.

Des épisodes paroxystiques de thrombose expliquent les poussées douloureuses pseudo-inflammatoires.

L'aspect angiographique est caractéristique : de multiples logettes en grappes de raisin sont visualisées au temps tardif de l'artériographie hypersélective et restent longtemps opacifiées. Elles correspondent à un aspect histologique dit caverneux, à vastes cavités vasculaires à parois normales ou distendues.

Le traitement doit se discuter en milieu spécialisé.

### Formes cliniques

#### Syndrome de Klippel-Trenaunay

Il s'agit d'une angiodyplasie ostéo-hypertrophique. Il associe :

- un angiome plan ;
- une hypertrophie globale d'un membre atteint ;
- une dystrophie vasculaire profonde capillaro-veineuse.

Cette inégalité de longueur des membres se constitue peu à peu au cours de la croissance. Elle entraîne un trouble de la statique avec boiterie. Elle impose le port d'une talonnette du côté normal afin d'éviter une bascule du bassin et une scoliose compensatoire.

L'échographie-Doppler est indispensable pour préciser l'état des veines profondes.

Une contention élastique doit être instituée précocement afin de limiter les dilatations des veines variqueuses.

#### Syndrome de Maffucci-Kast

Il associe angiomes capillaro-veineux et chondromes multiples.

## ■ Angiomes artérioveineux

Les fistules et malformations artérioveineuses se caractérisent par l'existence d'une communication anormale (shunt) entre les artères et les veines avec hémodétournement, c'est-

à-dire l'absence de vascularisation du réseau vasculaire avec retour veineux précoce artérialisé.

### Aspects cliniques

Ils sont longtemps asymptomatiques (phase de quiescence). Leur révélation ou leur aggravation coïncident avec un traumatisme ou un épisode hormonal (puberté, grossesse). Sous une peau normale ou à peine rosée apparaît une tuméfaction chaude, battante, soufflante, d'extension progressive et imprévisible.

Ils peuvent se compliquer d'insuffisance cardiaque, de troubles trophiques (atrophie, ulcération, nécrose) et sont à l'origine d'hémorragies dramatiques.

**La prise en charge des angiomes continuera à progresser grâce à l'apport d'une équipe multidisciplinaire et à une meilleure connaissance des facteurs d'angiogenèse.**

**Il faut savoir adresser au spécialiste :**

- les angiomes péri-orificiels ;
- les angiomes avec thrombopénie ;
- les angiomes multiples ;
- les angiomes plans en bande métamérique ;
- les malformations veineuses et artérioveineuses.

### Diagnostic

Il est confirmé par l'augmentation du débit artériel comparatif au Doppler pulsé (forme des extrémités) et par la dilatation des artères confluant au cœur de l'angiome, excluant les territoires adjacents, et la circulation très rapide avec retour veineux immédiat au temps artériel de l'artériographie.

### Traitement

*Il ne se conçoit qu'en centre spécialisé, avec prise en charge par une équipe multidisciplinaire.*

Tout geste intempestif ou incomplet risque de provoquer une flambée évolutive. L'attitude à observer est donc :

- l'abstention avec surveillance des lésions quiescentes ;
- l'embolisation, indiquée soit isolément à visée symptomatique antihémorragique, soit impérativement en préopératoire pour les lésions très évolutives.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- GARZON M.C., HUANG J.T., ENJOLRAS O., FRIEDEN I.J., Vascular malformations. Part I, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2007, 56, 353-70.  
 GARZON M.C., HUANG J.T., ENJOLRAS O., FRIEDEN I.J., Vascular malformations. Part II : associated syndromes, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2007, 56 (4), 541-64.

## ■ Acné de l'adolescent

L'acné affecte environ 80 % des adolescents et le plus souvent l'évolution en est spontanément favorable.

Dans 10 % des cas, l'atteinte à prédominance faciale est suffisamment importante pour justifier un traitement sous contrôle médical.

Ces traitements sont nombreux et efficaces ; leur utilisation impose de bien connaître les mécanismes intimes intervenant dans la genèse de l'acné.

L'isotrétinoïne a métamorphosé le traitement des acnés graves.

## ■ Physiopathologie

L'acné est une maladie inflammatoire chronique cliniquement très polymorphe atteignant le follicule sébacé. Trois phénomènes intriqués sont à l'origine de cette affection.

### Augmentation de la sécrétion sébacée

Elle est constante dans l'acné juvénile. Cette hypersécrétion est sous le contrôle des androgènes d'origine gonadique et surrénalienne. Ainsi s'explique le début de l'acné au cours de la période pubertaire.

Parmi les androgènes, la testostérone agit par sa transformation en dihydrotestostérone, à l'intérieur de la cellule sébacée, sous l'influence de la 5-alpha réductase. La dihydrotestostérone constitue le stimulus hormonal de la synthèse du sébum. La glande sébacée apparaît ainsi comme un récepteur hormonal spécifique des androgènes.

L'acné n'est pas simplement liée à l'augmentation du taux des androgènes mais surtout à un trouble de la réceptivité du message hormonal.

### Rétrécissement de l'orifice folliculaire

Le rétrécissement de la partie supérieure du follicule pilo-sébacé est lié à une modification de la kératinisation de l'infundibulum (hyperkératose de prolifération et de rétention compacte). Ce phénomène est en partie génétiquement déterminé.

Ceci joue un rôle important dans la rétention du sébum sécrété par le follicule. Il est responsable de la formation d'un véritable bouchon corné qui fait obstacle à l'élimination du sébum. Ceci aboutit à la première étape visible de la lésion acnéique : le microkyste.

### Prolifération bactérienne

Le sébum retenu va être transformé par des bactéries qui sont capables de le digérer grâce à une lipase. On assiste au cours de l'acné, à la prolifération d'un germe normalement présent dans le follicule pilo-sébacé : le *Propionibacterium acnes*. Celui-ci joue un rôle dans la formation des éléments inflammatoires de l'acné. Il produit une lipase qui transforme les triglycérides du sébum en acides gras libres, irritants et comédogènes. Ces acides gras, produits lors de la digestion du sébum, vont renforcer l'inflammation et donc accélérer la formation de papules inflammatoires ; ils vont aussi stimuler la formation de nouveaux comédons. La prolifération bactérienne (*Propionibacterium acnes*, *Staphylococcus epidermidis*) va entraîner la formation de pustules.

*Au total*, tous ces éléments vont entraîner la désintégration de la paroi du follicule et l'inflammation du derme avoisinant ; cette réaction constitue le granulome inflammatoire.

L'acné dans sa forme papulo-pustuleuse n'est pas une maladie infectieuse mais plus un processus inflammatoire.

## ■ Diagnostic

Le diagnostic clinique de l'acné est en général facile chez l'adolescent.

Les lésions prédominent sur les territoires riches en follicules pilo-sébacés : le visage (front, joues, menton), le haut du dos et les épaules.

L'analyse des lésions fait apparaître plusieurs lésions élémentaires différentes qui coexistent et participent à l'aspect polymorphe de l'affection.

Elle débute souvent à la puberté par l'apparition d'une séborrhée du visage donnant à la peau un aspect gras, luisant avec pores dilatés.

Sur ce fond séborrhéique apparaissent des lésions folliculaires.

• **Rétentionnelles :**

- **comédons ouverts** (« points noirs ») qui sont des filaments de kératine englués de sébum, noircis de mélanine à leur extrémité visible, obstruant les infundibulums des follicules sébacés;

- **microkystes** qui sont également constitués de sébum et de kératine s'accumulant dans un infundibulum fermé.

• **Inflammatoires :**

- **papules** résultant de l'inflammation aseptique des microkystes;

- **pustules folliculaires** si cette inflammation aboutit à la destruction puriforme du follicule atteint et de son contenu.

• **Profondes :** dans la forme commune d'acné, il est peu fréquent d'avoir des lésions plus profondes telles que : abcès, macrokystes folliculaires ou nodules suppuratifs.

Cette distinction entre lésions inflammatoires ou non, superficielles ou profondes permet de définir le type et la gravité de l'acné, ce qui conditionnera le choix du traitement.

**Évolution :** la période d'efflorescence de l'acné se situe surtout entre 14 et 17 ans pour les filles, 16 et 19 ans pour les garçons.

L'évolution se fait par poussées. Certains éléments peuvent favoriser ces poussées :

- le cycle menstruel [période prémenstruelle];
- l'exposition solaire [phénomène de rebond à l'arrêt];
- certaines habitudes cosmétiques.

La sévérité et l'incidence des lésions diminueront ensuite pour disparaître définitivement pendant la troisième décennie de la vie.

## ■ Aspects cliniques

### Acné nodulo-kystique

Elle est plus fréquente dans le sexe masculin, comporte des lésions profondes en plus des lésions élémentaires de l'acné vulgaire. Ce sont des kystes épidermiques d'origine folliculaire et des nodules résultant de l'inflammation aseptique et de la rupture de ces kystes. Les nodules peuvent évoluer vers des abcédations, des fistules et des sinus de drainage longs à se tarir, laissant des cicatrices indurées déprimées ou rétractiles. Ces lésions débordent de la face sur le cou et les régions péri-auriculaires. Elles sont presque toujours associées à des acnés profuses, très séborrhéiques avec atteinte du thorax.

### Acné fulminans

[acné conglobata aiguë fébrile et ulcéreuse]

Les lésions cutanées s'associent à de la fièvre, une hyperleucocytose, des douleurs articulaires et une altération de l'état général.

C'est une forme grave d'acné imposant un traitement d'urgence [associant corticoïdes et antibiotiques].

### Acné excoriée

Elle se voit chez la jeune fille qui manipule les différents éléments acnéiques, aggravant considérablement l'acné qui devient excoriée et surinfectée.

### Acnés médicamenteuses

Certains médicaments pérennisent l'acné ou la font apparaître. On devra y penser devant une éruption acnéiforme monomorphe notamment papulo-pustuleuse.

Les médicaments inducteurs d'éruptions acnéiformes sont :

- les androgènes;
- les corticoïdes généraux et locaux;
- l'isoniazide;
- les antiépileptiques [barbituriques, hydantoïnes];
- les halogènes [bromures, iodures...];
- les sels de lithium et certains antidépresseurs [en particulier l'amineptine];
- les médicaments immunosuppresseurs [en particulier la ciclosporine].

## ■ Traitement

Plusieurs règles sont essentielles :

- supprimer les facteurs favorisants;
- bien expliquer le but du traitement, les moyens utilisés, les difficultés et effets secondaires de ce traitement;
- le traitement doit être progressif et le moins irritant possible afin d'obtenir une bonne acceptation de ces contraintes.

### Cibles thérapeutiques

Les moyens de traiter l'acné sont nombreux et tentent de répondre à au moins l'un des trois objectifs suivants :

- la lyse du bouchon corné;
- la diminution de l'hyperséborrhée;
- l'action sur la flore microbienne et les réactions induites par ses métabolites.

### Traitements locaux

#### Peroxyde de benzoyle

Il a une action surtout anti-inflammatoire et antibactérienne. Il est indiqué au cours du traitement des acnés inflammatoires. Les topiques à base de ce produit sont parfois irritants. Il est utilisé à des concentrations de 5 à 10 %. Il est commercialisé sous les dénominations suivantes : *Pannogel*, *Panoxyl*, *Eclaran*, *Uvacnyl*, *Benzagel*.

#### Vitamine A acide topique [trétinoïne]

Elle possède une action comédolytique; elle est utilisée dans les formes rétentionnelles. Elle est responsable d'irritations parfois intenses. Il est donc nécessaire de commencer par les posologies les plus faibles. Elle se présente sous forme de gel, lotion, tampons. Elle est commercialisée sous les dénominations suivantes : *Aberel*, *Antibio-Aberel*, *Trétinoïne Kéfrane*, *Locacid*, *Effederm*, *Retacnyl*.

### Antibiotiques locaux

Les dérivés le plus souvent utilisés sont à base d'érythromycine [*Eryfluid*, *Erythrogel*], plus rarement de clindamycine [*Dalacine T Topic*].

Ils agissent sur la composante infectieuse de l'acné et sont indiqués comme traitement d'appoint d'acnés inflammatoires pustuleuses.

### Adjuvants des traitements locaux

Les conseils d'hygiène et de cosmétologie sont nécessaires : danger d'aggravation par les savons détergents (savon de Marseille), abrasifs, alcalins ou acides : produits irritants augmentant la séborrhée. On conseillera les savons surgras ou des pains dermatologiques pour la toilette.

Lors des expositions solaires, l'utilisation de photoprotecteurs non comédogènes est indispensable pour éviter les photosensibilisations dues aux traitements locaux.

### Traitements généraux

#### Antibiotiques

Ils ont une action incontestable sur les acnés inflammatoires et pustuleuses à la condition d'être utilisés pendant au minimum 2 à 3 mois. Ces produits ont deux cibles :

- la réduction de la prolifération bactérienne ;
  - la diminution de la production enzymatique des bactéries.
- On utilise surtout les tétracyclines : doxycycline [*Vibramycine*] et minocycline [*Mynocine*].

Les macrolides et plus particulièrement l'érythromycine sont moins souvent utilisés.

#### Traitements hormonaux

Ils sont d'indication rare dans l'acné de l'adolescente. Cependant, si une contraception orale est nécessaire, on pourra avoir recours à l'acétate de cyprotérone [*Diane 35*] en dehors de ses contre-indications et après avis gynécologique. S'il existe des signes de virilisation, un bilan endocrinien s'impose en milieu spécialisé.

#### Zinc

La supplémentation en sels de zinc [*Rubozinc*] prescrits à jeun à raison de 2 gélules/j a montré une efficacité dans les acnés inflammatoires.

#### Acide rétinoïque

L'isotrétinoïne [*Roaccutane*] a véritablement révolutionné le traitement des acnés graves.

- Son efficacité thérapeutique tient à plusieurs propriétés :
- réduction considérable et rapide de la sécrétion sébacée. C'est le médicament sébosuppresseur le plus puissant dont nous disposons ;
  - diminution de la rétention sébacée en modifiant les cornéocytes du canal folliculaire qui deviennent moins cohérents, d'où expulsion des comédons ;
  - réduction du nombre de *Propionibacterium acnes* en modifiant leur environnement ;
  - atténuation de l'inflammation en diminuant le chimiotactisme des polynucléaires et des monocytes.

Ce traitement garde un effet rémanent qui explique la poursuite du processus de cicatrisation après arrêt. Il s'avère d'une efficacité spectaculaire dans les acnés nodulo-kystiques, mais doit être réservé aux acnés sévères du fait de ses effets secondaires et surtout de son risque tératogène (encadré 13) qui doit être complètement évité par ses précautions d'emploi (contraception orale instituée un mois avant la prise du traitement, poursuivie pendant sa durée et impérativement le mois suivant).

### 13. Effets indésirables de l'isotrétinoïne (d'après Cunliffe)

#### Tératogénéité

30 à 40 % de malformations [cœur, cerveau, oreilles], mais ce risque doit être complètement évité par les précautions d'emploi.

#### Effets cutanéomuqueux survenant dans plus de 30 % des cas

	[en %]
- Chéilite	95
- Érythème facial	67
- Dermite faciale	65
- Rhinite, épistaxis	55
- Blépharo-conjonctivite	30
- Dermite d'irritation	
- Eczéma discoïde	30 [cumulatif]
- Eczéma folliculaire	
- Xérodermie	

#### Effets cutanéomuqueux survenant dans moins de 10 % des cas

	[en %]
- Infection par le staphylocoque doré	7,5
- Exacerbation de l'acné	2,0
- Paronychie	2,0
- Folliculites du cuir chevelu	2,0
- Fragilité cutanée	2,0
- Sensibilité au soleil	1,0
- Granulome pyogénique	1,0
- Alopecie [minime]	0,5
- Frisure des cheveux	0,5

#### Effets systémiques

- Arthralgies et myalgies	35
- Modifications ligamentaires ou osseuses mineures	12
- Céphalées	16
- Hypertension intracrânienne bénigne	0,5

#### Modifications biologiques

- Transaminases ↑	13
- Triglycérides ↑	18
- Cholestérol ↑	12

La posologie varie de 0,5 à 1 mg/kg/j. La dose cumulée souhaitée est de 100 à 150 mg/kg. Une contraception efficace ainsi qu'un test de grossesse qualitatif mensuel négatif sont exigés chez la jeune fille.

Les effets secondaires sont nombreux, doivent être connus et parfaitement expliqués au patient.

### Stratégie thérapeutique

#### Collaboration médecin-malade

Le traitement de l'acné est un traitement long et difficile et nécessite une relation étroite entre l'adolescent et le médecin.

Il faudra lui expliquer les risques des traumatismes locaux qui peuvent entraîner des cicatrices définitives.

On lui recommandera d'éviter les expositions solaires qui entraînent un bénéfice transitoire lors du bronzage, suivi d'une recrudescence de l'acné au retour des vacances.

Le traitement et ses effets secondaires seront expliqués au patient.

### Critères de choix

Les critères de choix sont fonction :

- du type d'acné : inflammatoire ou non ;
- de l'intensité des lésions : les formes superficielles peuvent bénéficier de thérapeutiques locales ;
- de l'étendue et du siège : le dos peut par exemple supporter des concentrations plus élevées que le visage ;
- du type de peau : les peaux claires sont plus irritables que les peaux mates ;
- de l'âge, du sexe (nécessité d'une contraception) et des motivations du jeune patient.

En pratique, on peut schématiser deux situations :

- l'acné minime débutante relève d'un traitement local en général suffisant ;
- les acnés plus évoluées imposent le recours à un traitement général.

### Traitements locaux

Les formes rétentionnelles répondent à la vitamine A acide ou trétinoïne : on débute par un traitement à faible concentration pour éviter les phénomènes d'irritation excessifs, à raison d'une application le soir après la toilette en excluant les zones muqueuses. On utilisera des concentrations de 0,10 % pour le dos, de 0,05 % pour le visage et même 0,025 % (gel) sur les visages à peau claire plus irritables. On espace les applications à un soir sur deux si l'inflammation est intense. Une exacerbation des lésions est possible en début de traitement (on en prévient le patient). Ce traitement d'attaque dure en règle 3 mois puis le traitement d'entretien nécessitera trois applications par semaine.

Une antibiothérapie locale peut être associée s'il existe des lésions inflammatoires.

Les acnés inflammatoires nécessitent un traitement par le peroxyde de benzoyle : il sera utilisé à raison d'une application par jour après la toilette avec un savon surgras. La concentration varie de 5 % pour le visage à 10 % pour le dos. L'exposition solaire comme le contact avec les muqueuses seront évités. Une antibiothérapie locale peut être associée.

### Traitements généraux

Les traitements généraux :

- dans l'acné d'intensité moyenne : l'antibiothérapie générale (minocycline), associée aux traitements locaux, est une bonne alternative thérapeutique ;
- dans les formes sévères à composante nodulokystique : le Roaccutane peut être proposé en l'absence de contre-indications.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

STRAUSS J.S. et coll., Guidelines of care for acne vulgaris management, J. Am. Acad. Dermatol., 2007, 56, 651-63.

## ■ Érythème noueux

L'érythème noueux (EN) est la plus fréquente et surtout la mieux individualisée des hypodermes nodulaires aiguës. Son diagnostic reste clinique. C'est une réaction inflammatoire du tissu cellulaire sous-cutané, correspondant à une « réaction d'hypersensibilité » à un certain nombre de stimuli antigéniques. Le diagnostic étiologique reste une étape « clé » dominée par un bilan orienté et non pas systématique, en évitant le « clavier complet » des sérodiagnostics microbiens, viraux, parasitaires et fongiques... En effet, 15 % à 40 % des érythèmes noueux restent « idiopathiques » malgré des bilans exhaustifs.

### ■ Diagnostic positif

#### Examen clinique

L'érythème noueux (EN) est caractérisé par l'apparition brutale en un à deux jours de nouures de un à quelques centimètres de diamètre ou de nodosités douloureuses, chaudes au toucher, bien limitées, mobiles sur les plans profonds siègeant le plus souvent sur les membres inférieurs et d'évolution contuseiforme. Ces lésions sont en nombre variable, en général une dizaine, et siègent sur la face antérieure des jambes, parfois sur les cuisses et les avant-bras. La douleur est exacerbée par l'orthostatisme, ce qui conduit le malade à rechercher spontanément la position allongée avec les jambes surélevées. Un œdème déclive des chevilles est souvent présent.

D'abord érythémateuses, inflammatoires, les lésions évoluent comme une ecchymose en passant par les teintes de la biligénèse. Elles n'évoluent jamais vers la nécrose, la fistulisation ou vers une cicatrice et disparaissent sans aucune séquelle. La succession des poussées confère à l'éruption un aspect polymorphe avec des nouures d'âge différents.

Cette éruption est parfois précédée ou associée à des signes généraux : fièvre à 38-39 °C, asthénie, myalgies, douleurs articulaires des chevilles, des genoux et des coudes.

Ces manifestations systémiques disparaissent en quelques jours ; l'éruption s'efface plus lentement, en 3 ou 4 semaines. Ces lésions peuvent se succéder pendant 1 à 2 mois. Des formes plus prolongées ont été rapportées.

#### Examens complémentaires

##### Biologiques

Aucun test biologique n'est spécifique. Il existe constamment un syndrome inflammatoire : CRP élevée, augmentation du fibrinogène, hyperleucocytose à polynucléaires. Les dosages de la calcémie et de l'enzyme de conversion de l'angiotensine sont de peu d'intérêt dans les formes débutantes de sarcoïdose.

##### Anatomopathologiques

La biopsie n'est pas indispensable au diagnostic quand l'aspect clinique est évident. Quand elle s'impose, il faut réaliser une biopsie large et profonde au bistouri.

L'aspect histologique est le même quelle que soit l'étiologie : on observe un aspect d'hypodermite septale, c'est-à-dire une

atteinte inflammatoire du tissu conjonctif hypodermique séparant les lobules adipeux les uns des autres. L'image histologique est celle d'un infiltrat inflammatoire fait de polynucléaires neutrophiles à la phase précoce ou de lymphocytes plus tardivement, au sein des septa interlobulaires, qui apparaissent élargis. Il n'y a pas de vasculite associée.

Quand l'infiltrat est dense, il déborde à la périphérie des lobules adipeux avec création de lésions adipocytaires se traduisant par la présence de cellules géantes multinucléées.

C'est cette atteinte inflammatoire profonde qui est caractéristique des nouures cliniquement visibles. Contrairement aux atteintes du tissu adipeux lui-même (hypodermite lobulaire), il n'y a jamais de nécrose ni de fistulisation.

## ■ Diagnostic différentiel

Il se pose essentiellement avec :

- les cellulites infectieuses ;
- le syndrome des enfants battus (syndrome de Silverman) ;
- le purpura rhumatoïde ;
- les granulomes annulaires profonds ;
- le syndrome des ecchymoses douloureuses (syndrome de Gardner-Diamond) ;
- les panniculites du lupus, les cryopanniculites, les lésions cutanées observées au cours du syndrome d'activation macrophagique ;
- l'hidradénite palmoplantaire récidivante décrite pour la première fois en 1994 est certainement plus fréquente qu'il n'est dit. L'âge moyen est de 6 ans. L'éruption est douloureuse, invalidante, plantaire ; elle est faite de macules, de nodules et de plaques. Hormis une fièvre transitoire et modérée, l'état général est conservé et l'examen clinique normal. Les lésions persistent en moyenne 8 jours (de 2 à 21 jours). Il y a parfois des récurrences. Le diagnostic différentiel peut se poser avec l'EN. Le diagnostic d'hidradénite est porté histologiquement. C'est une affection bénigne n'imposant pas de bilan.

## ■ Étiologies

Les étiologies rejoignent celles de l'adulte en dehors de la sarcoïdose et de la tuberculose qui sont des causes exceptionnelles d'EN chez l'enfant. On retrouve en premier lieu les streptococcies (22 %), puis les infections intestinales (22 %), surtout à *Yersinia*, les infections respiratoires (11 %), et enfin la sarcoïdose (4 %).

Le groupe des étiologies indéterminées reste important, représentant 41 % des cas.

## ■ Traitement

Le traitement requiert le repos au lit essentiellement pendant la phase algue de la maladie, associé à des antalgiques (paracétamol ou acide acétylsalicylique).

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont réservés aux formes hyperalgiques ou hyperfébriles (naproxène, indométacine).

Une courte corticothérapie générale est parfois proposée pour les formes prolongées et/ou invalidantes.

En l'absence d'orientation étiologique, un traitement à visée antistreptococcique peut être proposé étant donné la fréquence de cette étiologie.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

- LABBE L., PEREL Y., MALEVILLE J., TAIEB A., Erythema nodosum in children : a study of 27 patients, *Pediatr. Dermatol.*, 1996, 13, 447-50.  
 HASSINK R.I., PASQUINELLI-EDU C.E., JACOMELLA V. et coll., Conditions currently associated with erythema nodosum in swiss children, *Eur. J. Pediatr.*, 1997, 156, 851-3.  
 SIMON Jr M., CREMER H., VON DER DRIESCH, Idiopathic recurrent palmo-plantar Hidradenitis in children, *Arch. Dermatol.*, 1998, 134, 76-79.

## ■ Toxidermies de l'enfant

Les réactions cutanées aux médicaments ou toxidermies désignent les effets indésirables à expression cutanée des xénobiotiques administrés par voie systémique. Les effets secondaires cutanés des médicaments sont les plus fréquents des accidents médicamenteux notifiés aux centres de pharmacovigilance (20 %). Leur polymorphisme est extrême. Les manifestations les plus habituelles sont les éruptions maculopapuleuses et l'urticaire. Les accidents graves (dermatoses bulleuses, érythrodermies) sont rares et représentent moins de 10 % de ces accidents. Leur incidence est difficile à évaluer chez l'enfant, aucune étude épidémiologique n'étant disponible en Europe.

Certaines particularités sont propres à l'enfant : maladies intercurrentes plus fréquentes, médicaments imputables différents, voies de biotransformation des médicaments particulières dans un organisme humain en maturation. Cœur et reins sont en règle sains, améliorant le pronostic des toxidermies graves.

Chez l'enfant : le sex-ratio est différent de celui de l'adulte M/F = 2/1, la fréquence des accidents augmente avec l'âge.

Par ailleurs, pour de nombreux effets indésirables, il a été observé un lien avec certains phénotypes du complexe majeur d'histocompatibilité. Plusieurs observations de toxidermies familiales confirment la ségrégation du risque avec les haplotypes du complexe majeur d'histocompatibilité. Ces constatations témoignent de facteurs génétiques prédisposants.

Une des explications de cette prédisposition réside dans le polymorphisme génétique des systèmes enzymatiques assurant le métabolisme et l'élimination des xéno-biotiques (par exemple, époxyde hydrolase et anticonvulsivants).

Le rôle de l'infection virale est au premier plan chez l'enfant, comme chez l'adulte (infection EBV, CMV, HHV 6, VIH).

La fréquence des accidents cutanés chez le sujet infecté par le VIH éclaire d'un jour nouveau la physiopathologie des toxidermies. Avant l'épidémie VIH, il était classique de considérer la majorité des toxidermies comme des manifestations d'hyper-sensibilité retardée, à médiation cellulaire, au médicament lui-même ou plus vraisemblablement, à l'un de ses métabolites. L'augmentation de fréquence des toxidermies chez des malades infectés par le VIH, présentant un déficit plus ou moins profond de l'immunité cellulaire et une anergie cutanée remet en question cette théorie.

Les points, éventuellement liés entre eux et favorisant les réactions médicamenteuses sont : l'infection virale (EBV, CMV, HHV 6, VIH) et ses conséquences sur le système immunitaire (stimulation des lymphocytes B avec augmentation des réponses anticorps, de l'activité cytotoxique des lymphocytes T CD8 cytotoxiques et de la production de certaines cytokines), le déficit immunitaire et/ou une anomalie de détoxification des métabolites réactifs du médicament (déficit en glutathion des sujets VIH).



En revanche, l'atopie ne semblerait pas jouer de rôle favorisant. Mais des études contrôlées sont nécessaires pour l'affirmer.

**Le diagnostic étiologique d'une éruption cutanée aux médicaments est une démarche complexe** marquée par les difficultés d'interprétation de la fièvre et des prodromes – la grande variété d'éruptions et l'association fréquente de médicaments incriminables. Les tests biologiques *in vitro* sont inutiles. Les tests de réintroduction sont dangereux. Le diagnostic repose essentiellement sur des critères de présomption ou d'imputabilité intrinsèque et extrinsèque. Les critères d'imputabilité intrinsèque sont des arguments de nature chronologique : délai évocateur entre le début du traitement et le début de l'accident cutané, parallélisme entre l'évolution de la toxidermie et l'arrêt du médicament. Les critères d'imputabilité extrinsèque sont des arguments de notoriété et n'ont qu'une valeur statistique (médicaments à risque élevé de toxidermie, type de réaction observé en fonction du médicament).

## ■ Exanthèmes toxidermiques

C'est la manifestation la plus fréquente des réactions cutanées médicamenteuses (deux tiers des cas). Les infections concomitantes sont très fréquentes et il est difficile de rapporter l'éruption à un médicament. Les critères d'imputabilité et les sérologies ne règlent pas tous les problèmes diagnostiques. En règle l'éruption survient entre la première et la 3<sup>e</sup> semaine après l'exposition (érythème du 8<sup>e</sup> jour). L'exanthème peut être roséoliforme, morbiliforme ou scarlatiniforme, souvent polymorphe. L'évolution est le plus souvent favorable en moins d'une semaine. Le risque rare, mais imprévisible, d'évolution vers une toxidermie grave est marqué par la sévérité des signes fonctionnels : prurit, brûlures cutanées, altération de l'état général, extension de l'éruption, œdème du visage, et surtout survenue de lésions muqueuses, ou décollement cutané avec signe de Nikolsky positif. Les arguments en faveur de l'exanthème toxidermique sont les données de l'anamnèse, l'aspect polymorphe de l'éruption, le prurit associé, l'éosinophilie sanguine, les données histologiques.

Les médicaments le plus souvent incriminés sont : l'ampicilline, la pénicilline, les céphalosporines, les antituberculeux, les antimicrobiens (carbamazépine, barbituriques), les sels d'or, le captopril, les AINS.

## ■ Toxidermies bulleuses

### Érythème polymorphe

L'érythème polymorphe réalise un syndrome éruptif aigu, parfois récidivant, caractérisé par des lésions cutanées maculopapuleuses, parfois bulleuses, avec ou sans atteinte muqueuse.

Trois tableaux de gravité et d'étiologie différente peuvent se voir :

- l'érythème polymorphe mineur, avec cocardes classiques et prédominance acrale et l'érythème polymorphe majeur avec lésions muqueuses associées ont des étiologies le plus souvent infectieuses (herpès, mycoplasmes) et rarement médicamenteuses. La récurrence s'observe dans un tiers des cas;

- à l'inverse, le syndrome de Stevens-Johnson est une maladie qui appartient au spectre du syndrome de Lyell. Son étiologie est le plus souvent médicamenteuse. Il ne récidive qu'exceptionnellement.

La lésion élémentaire est une cocarde plus ou moins typique. Élément arrondi constitué de plusieurs zones concentriques (papule, purpura, vésiculo-bulle souvent associé à des lésions d'urticaire ou purpuriques. La topographie est plus ou moins symétrique avec atteinte des membres, des paumes et des plantes. Les lésions muqueuses réalisent des lésions vésiculo-bulleuses laissant place à des érosions douloureuses. Les atteintes buccales, génitales et oculaires avec atteintes conjonctivo-palpébrales, voire cornéennes sont à l'origine de troubles de l'alimentation et de risque de cécité.

### Syndrome de Stevens-Johnson et syndrome de Lyell

Ce sont de véritables urgences dermatologiques. Ils associent à des degrés divers un décollement cutané plus ou moins extensif et des érosions muqueuses. L'incidence pédiatrique en France est identique à celle de l'adulte : 14 % avant 16 ans. La mortalité est moindre.

Dans le syndrome de Stevens-Johnson, le décollement cutané est < 10 %. Les lésions en cible sont atypiques, sans relief avec macules et taches érythémateuses purpuriques plus ou moins étendues. De nouvelles lésions apparaissent pendant 1 à 4 semaines. La guérison se fait en moins de 6 semaines. La morbidité est notable dans les formes évoluant vers le syndrome de Lyell. Il existe un syndrome pseudo-grippal précédant l'éruption. La fièvre est présente dans 90 % des cas. Les atteintes pulmonaire, rénale, hépatique peuvent menacer le pronostic vital.

La nécrolyse épidermique de Lyell est la forme majeure des toxidermies bulleuses. Elle réalise un tableau gravissime dont la prise en charge ne se conçoit que dans un centre de réanimation dermatologique. Celle-ci sera comparable à celle des « grands brûlés ». Le tableau clinique est celui d'un érythème scarlatiniforme en larges nappes avec apparition de vastes lambeaux épidermiques. Le signe de Nikolsky est positif, les érosions muqueuses sévères. Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec la nécrolyse épidermique staphylococcique (histologie, données bactériologiques). L'épidermisation est lente. Elle commence vers le 10<sup>e</sup> jour et menace d'infection, de déperdition hydroélectrolytique et protidique. Le pronostic est grave mais meilleur que chez l'adulte. Les séquelles cutanées sont dominées par l'alopecie, l'atrophie, les synéchies et sténoses orificielles.

Les principaux médicaments responsables sont les sulfamides antibactériens, les antimicrobiens, les pyrazolés, les oxicams et autres AINS.

## ■ Urticaires médicamenteuses

La sémiologie clinique des urticaires médicamenteuses n'a pas de spécificité. Elle réalise une éruption de papules œdémateuses fugaces, de 1 à 10 cm de diamètre, entourées d'un halo blanc de vasoconstriction périphérique, de teinte variant du rose clair au rouge foncé, pouvant devenir purpuriques ou ecchymotiques. Le prurit est intense. Chaque élément persiste une à plusieurs heures. La récurrence des lésions dure quelques jours à quelques semaines (en règle 3 à 6 semaines).

Le risque est dominé par l'œdème de Quincke ou angioœdème, tuméfaction mal limitée ferme blanchâtre de taille et siège variables. Le risque de troubles de la déglutition et de détresse respiratoire est ici au premier plan. L'urticaire apparaît en quelques heures ou minutes après l'absorption du médicament et expose au risque de choc anaphylactique. La prise en charge est urgente. Les médicaments le plus souvent incriminés sont les pénicillines, l'aspirine, les antipyrétiques, les produits de contraste iodés, les anesthésiques généraux, les sérums et vaccins, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion. L'allergie médicamenteuse est souvent difficile à documenter. Les prick-tests et les RAST-IgE ne sont fiables que pour la pénicilline.

Le traitement repose sur l'éviction de l'agent causal et l'administration par voie générale d'un antihistaminique anti-H1. En cas de troubles de déglutition ou de détresse respiratoire, le traitement urgent repose sur l'adrénaline sous-cutanée, les corticoïdes intraveineux et le transfert urgent en milieu spécialisé.

La **pseudo-maladie sérique** (*serum sickness-like reaction*) réalise une réaction immuno-allergique systémique avec expression cutanée urticarienne. Entre le 5<sup>e</sup> et le 8<sup>e</sup> jour après l'exposition à l'allergène, apparaît une urticaire figurée, avec parfois angioœdème et syndrome de fuite capillaire. Le contexte systémique est fréquent : fièvre, polyarthralgies, parfois néphropathie. Sur le plan biologique on observe une hyperéosinophilie sanguine et parfois une consommation du complément. Les formes mineures sont sous-estimées. À l'histologie il existe vascularite leucocytoclasique.

Les médicaments : le plus souvent incriminés sont les AINS, les antibiotiques (pénicilline, céphalosporines, sulfamides...). L'arrêt du médicament s'impose. La corticothérapie systémique est parfois discutée.

## ■ Toxidermies pustuleuses

La pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG) est une forme non exceptionnelle de réaction médicamenteuse.

Deux à dix jours après l'absorption du médicament apparaît un érythème scarlatiniforme en placards mal limités sur lesquels apparaissent des pustules de 2 à 4 mm, superficielles, évoluant vers une desquamation superficielle. Les pustules prédominent dans les plis et reposent sur un érythème purpurique. L'extension est variable avec tableau d'érythrodermie fébrile, accompagnée d'altération de l'état général et parfois syndrome de fuite capillaire. L'évolution se fait vers la guérison en 4 à 10 jours. En cas de réintroduction accidentelle, un nouvel épisode peut être observé.

Les médicaments incriminés sont les  $\beta$ -lactamines, la josamycine, la carbamazépine, le diltiazem... La co-infection virale doit être recherchée : Coxsackies A19 et echovirus 11 et 30, EBV.

## ■ Réactions d'hypersensibilité médicamenteuse

C'est une forme sévère de toxidermie. Le délai d'apparition après la prise médicamenteuse est de 20 à 40 jours. Le début est brutal. L'éruption maculopapuleuse est étendue, pouvant réaliser un tableau d'érythrodermie associée à un œdème du visage et une atteinte muqueuse. Il existe une polyadénopa-

thie et une organomégalie. Sur le plan biologique, on observe une hyperlymphocytose avec présence au frottis de lymphocytes atypiques, associée à une hyperéosinophilie. Une cytolysé hépatique plus ou moins sévère est observée. L'évolution est prolongée (3-6 semaines) parfois fatale par myocardite, pneumopathie d'hypersensibilité, néphropathie intestitielle. L'intérêt des corticoïdes est discuté. Il est plus fréquent chez les sujets noirs. Ce tableau chez l'enfant fait discuter un syndrome de Kawasaki ou une hémopathie.

Les médicaments responsables sont les anticomitiaux (hydantoïnes, carbamazépine, barbituriques), les sulfamides, et récemment la minocycline adolescents traités pour de l'acné.

## ■ Autres réactions cutanées aux médicaments observées chez l'enfant

Érythème pigmenté fixe, photodermatoses, toxidermies lichénoïdes, lupus induits s'observent chez l'enfant. Les médicaments responsables sont semblables à ceux incriminés chez l'adulte.

## ■ En pratique : conduite à tenir devant une toxidermie

### Arrêt des médicaments suspects

Il faut interrompre tous les médicaments non indispensables, leur poursuite comportant un risque d'extension des lésions ou une évolution vers une toxidermie grave.

### Détection d'une infection virale

Détection d'une infection virale rendant caduque la contre-indication ultérieure du médicament responsable.

### Hospitalisation

Elle n'est indispensable que dans les formes graves : érythrodermies, syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell.

### Test *in vitro* et *in vivo*, réadministration

Le diagnostic étiologique d'une toxidermie repose sur un faisceau de présomptions, pour l'essentiel chronologique. Les tests *in vitro* et *in vivo* sont trop peu sensibles, peu spécifiques et parfois dangereux pour pouvoir être utilisés en pratique. Seule la détection d'anticorps de classe IgE (RAST), le test de dégranulation des basophiles peuvent aider au diagnostic d'hypersensibilité de type I (pénicillines).

### Désensibilisations

Plusieurs protocoles de désensibilisations ont été utilisés avec succès en matière d'allergie à la pénicilline ou aux sulfamides antibactériens. La réintroduction des médicaments suspects, notamment à titre de test diagnostique est dangereuse et non licite.

### Déclaration obligatoire

Tout accident médicamenteux doit être rapporté au laboratoire concerné et/ou aux instances officielles de pharmacovigilance. Il

faut fournir aux parents la liste des médicaments potentiellement responsables de l'accident observé. Leur contre-indication ultérieure sera relative, fonction de la sévérité de la réaction observée et des alternatives thérapeutiques.

## ■ Photodermatoses de l'enfant

On entend par **photodermatose** un groupe de maladies cutanées défini par une sensibilité exagérée et anormale à la lumière. Par l'interrogatoire et l'examen clinique, le diagnostic de photodermatose est évoqué devant une éruption localisée ou prédominante sur les zones découvertes (visage : front, pommettes, nez, bord libre des oreilles, décolleté, dos des mains), nettement rythmée par les expositions solaires. Une photosensibilité n'est pas un symptôme fréquent chez l'enfant. L'apparition d'une photosensibilité précoce (avant l'âge de 2 ans) doit faire évoquer une photodermatose métabolique ou une génodermatose.

Devant une dermatose infantile des régions découvertes paraissant rythmée par les expositions solaires, l'enquête diagnostique comporte plusieurs étapes :

- éliminer un « coup de soleil » par exposition excessive et éliminer une phototoxicité médicamenteuse ;
- rechercher une photosensibilisation exogène (recherche d'un chromophore de contact ou systémique) ;
- évoquer une dermatose avec photosensibilité, ce qui impose souvent un bilan biologique orienté (lupus érythémateux, porphyries, xeroderma pigmentosum) ;
- envisager, devant des circonstances déclenchantes ou un aspect sémiologique particulier, une lucite hivernale bénigne, une photodermatose printanière juvénile ou un hydroa vacciniforme. L'exploration photobiologique dans ces situations étayera le diagnostic.

## ■ Photosensibilisations exogènes

Les photosensibilisations exogènes comprennent les photosensibilisations :

- par contact (phytophotodermatoses et photosensibilisations par des topiques médicamenteux mais aussi certains cosmétiques) ;
- ou par voie systémique (cyclines, phénothiazines, quinolones, 5-FU, D-pénicillamine...).

## ■ Dermatoses avec photosensibilité

Les dermatoses avec photosensibilité sont :

- les dermatoses photo-aggravées : lupus, herpès « solaire », poikilodermies congénitales avec photosensibilité, se traduisant par un érythème télangiectasique et des lésions vésiculo-bulleuses des régions découvertes après exposition solaire (syndromes de Rothmund-Thomson, syndrome de Bloom) ;
- les dermatoses photo-déclenchées : protoporphyrie érythropoïétique (PPE) essentiellement, maladie de Günther. La PPE, de transmission le plus souvent autosomique dominante, débute dès l'enfance par des manifestations limitées aux zones découvertes : éléments érythémateux, œdémateux et purpuriques, cuisants ou prurigineux, parfois vésiculeux. Les douleurs sont calmées par l'application d'eau froide.

Le diagnostic repose sur l'étude des porphyrines sanguines reflétant une diminution d'activité de la ferrochélutase. L'évolution peut être émaillée de complications hépatobiliaires (lithiase, évolution cirrhogène) dominant le pronostic ;

- les dermatoses photo-inadaptées : xeroderma pigmentosum, syndrome de Cockayne, ou autres syndromes rares avec photosensibilité (syndrome PIBIDS avec trichothiodystrophie, syndrome de Smith-Lemli-Opitz...).

## ■ Lucites dites « idiopathiques »

- La photodermatose printanière juvénile prédomine chez l'enfant de sexe masculin et apparaît lors d'un froid matin printanier ensoleillé. Elle siège avec prédilection sur l'hélix de l'oreille ; la disparition spontanée se fait en une dizaine de jours. La photoprotection et les dermocorticoïdes accélèrent la guérison.

- La lucite hivernale bénigne, survenant lorsque sont réunies les trois circonstances déclenchantes : soleil, froid, altitude ; l'éruption papulo-œdémateuse ou papulovésiculeuse prédomine sur les joues, le front, les tempes et le lobe des oreilles et disparaît en quelques jours après mise à l'ombre. Le traitement préventif repose sur l'application régulière d'écrans solaires à large spectre (UVB et UVA) et les caroténoïdes.

- La lucite polymorphe, dont on rapproche le prurigo actinique.

- L'hydroa vacciniforme est une photodermatose rare débutant dans l'enfance sans prédisposition héréditaire ; elle évolue par poussées récidivantes au fil des années pour s'atténuer après la puberté. Elle survient quelques heures à 2 jours après un ensoleillement important, mais de façon irrégulière, si bien que la corrélation avec l'exposition solaire n'est pas toujours faite par l'enfant ou ses parents. Les lésions à type de vésiculobulles secondairement nécrotiques et croûteuses se produisent sur les régions découvertes. L'évolution est considérée comme sévère en raison des cicatrices varioliformes. Le diagnostic repose sur la confrontation anatomoclinique et photobiologique. Le rôle de l'infection EBV est discuté.

- La lucite estivale bénigne se révèle habituellement plus tardivement chez une adolescente. Elle débute environ 2 à 3 jours après une exposition intense en bord de mer et réalise une éruption papulovésiculeuse très prurigineuse prédominant au décolleté et aux membres, respectant curieusement la face. Malgré la répétition des expositions, l'éruption s'atténue habituellement en 8 jours.

## ■ Enquête étiologique et exploration photobiologique

L'enquête étiologique, outre l'interrogatoire et l'examen clinique de l'enfant et parfois de sa famille, s'appuiera selon les cas sur certains **examens complémentaires biologiques** : recherche de FAN, dosage des porphyrines sanguines et urinaires dans un laboratoire de référence.

L'exploration photobiologique ne doit pas être systématiquement pratiquée ; elle est importante dans la lucite polymorphe, les photosensibilisations exogènes, et peut être utile dans l'hydroa vacciniforme et le prurigo actinique. Au cours des génodermatoses, d'autres examens orientés seront nécessaires : examen ophtalmologique, étude du squelette,

étude de la tige pileaire avec chromatographie des acides aminés du cheveu, étude du caryotype et de la réparation du DNA.

## ■ Prise en charge

La prise en charge de ces enfants est extrêmement différente en fonction de l'affection sous-jacente ; quelle que soit l'étiologie, les mesures de photoprotection sont indiquées et reposent selon les cas sur :

- la **photoprotection externe** par les vêtements et les produits antisolaire ;
- la **photoprotection interne** est réservée essentiellement aux photodermatoses invalidantes : antipaludéens de synthèse (ex : lucite polymorphe), caroténoïdes (protoporphyrie érythropoïétique). La PUVAthérapie est contre-indiquée chez l'enfant. La thalidomide peut parfois être utilisée dans certaines indications (prurigo actinique, hydroa vacciniiforme). Les rétinoïdes sont indiqués dans le xeroderma pigmentosum.

## ■ Tumeurs cutanées bénignes de l'enfant les plus fréquentes

L'apparition d'une lésion tumorale cutanée génère une grande anxiété chez les parents et entraîne le plus souvent une consultation rapide en milieu pédiatrique. Le problème est dominé par la recherche de signes cliniques suggérant le caractère malin de cette tumeur. On devra se méfier d'une lésion vasculaire et/ou médiane (dysraphie sous-jacente ?). La biopsie cutanée devra être effectuée au moindre doute. Elle devra être de bonne qualité, profonde et suffisamment large pour permettre une interprétation correcte. L'apposition sur lames en urgence est très utile dans certaines situations. L'examen histologique est complété par les immunomarquages souvent nécessaires à des diagnostics difficiles. Cette démarche est précise et repose sur une analyse clinique qui ne souffre aucune erreur. Le suivi et la réévaluation de consultation en consultation sont indispensables dans ces situations.

## ■ Xanthogranulome juvénile

C'est une tumeur bénigne de l'enfant, constituée de cellules histiocytaires non langerhansiennes. Il concerne les nouveau-nés ou les nourrissons. La répartition est égale dans les deux sexes.

### Clinique

La lésion est un nodule rouge orangé de localisation unique ou multiple, de 5 à 10 mm de diamètre. L'évolution se fait en quelques mois vers une lésion de coloration évocatrice, jaune, orange ou brune. On peut noter à la surface de fines tétangiectasies. La consistance est molle. La lésion est asymptomatique. Une ulcération peut survenir de façon exceptionnelle. Son siège le plus fréquent est la région céphalique. Elle peut siéger sur les muqueuses buccales ou génitales. La topographie est cependant ubiquitaire. Il n'y a pas d'anomalie du bilan lipidique.

Les atteintes viscérales sont exceptionnelles (spléniques, hépatiques, pulmonaires, cérébelleuses, testiculaires).

### Histologie

On note dans le derme la présence d'histiocytes spumeux associés à des polynucléaires éosinophiles. La présence de cellules géantes avec une couronne régulière de noyaux serait pathognomonique de l'affection.

### Évolution

**L'évolution est en règle favorable.** Les lésions régressent spontanément en un an sans séquelle.

**La localisation oculaire du XTG est relativement rare,** mais doit être connue. L'incidence est de 0,5 %. Elle se rencontre plus particulièrement dans les formes multi-micronodulaires. Elle est parfois isolée. Elle réalise une infiltration histiocyttaire semblable à celui du derme.

Il existe une atteinte des différentes structures de l'œil responsable d'hyphéma (hémorragie de la chambre antérieure de l'œil), d'hypertonie du segment antérieur de l'œil avec risque de cécité définitive.

La plupart des complications ophtalmologiques s'expriment par des lésions oculaires aiguës (carnet de santé) se traduisant par une rougeur conjonctivale ou une douleur.

Il faut informer les parents, de la nécessité d'une prise en charge ophtalmologique urgente, en cas d'œil rouge et/ou douloureux. Le traitement ne se conçoit qu'en milieu ophtalmologique et repose sur la corticothérapie générale et intralésionnelle.

### Au total

Il faut effectuer un examen ophtalmologique systématique en cas de XTG cutanés multiples et en urgence pour symptôme [douleur, rougeur].

**L'association à une NF1 ou à des taches café au lait doit inciter à surveiller régulièrement la NFS** en raison du risque de leucémie myélo-monocytaire (xantho-leucémie). Ces enfants porteurs d'une NF1 et de XTG ont un risque 20 fois plus élevé d'avoir une leucémie que ceux porteurs d'une NF1 sans XTG.

## ■ Mastocytome

Il s'agit essentiellement de nodules solitaires de taille variable qui sont roses, rouges ou jaunes, de surface lisse, et fermes à la palpation. Apparaissant le plus souvent chez le nourrisson avant 6 mois, leur régression spontanée est fréquente. Ces lésions s'accompagnent chez 15 % des patients d'une mastocytose cutanée.

Les formes multi-nodulaires peuvent coexister avec des lésions d'urticaire pigmentaire.

Des poussées congestives bulleuses sont possibles et sont source d'inquiétude chez les parents. Le frottement des nodules peut provoquer une turgescence locale, voire une bulle solide. Des rares cas de manifestations systémiques, allant du flush à la syncope ont été observés.

L'histologie montre un infiltrat massif du derme moyen et profond, débordant dans l'hypoderme de mastocytes d'aspect cuboïde, très éosinophiles. Une augmentation locale du taux de Stem Cell Factor (SCF ou c-kit ligand) pourrait provoquer un

excès de stimulation de ce récepteur c-kit et induit une multiplication et une activation mastocytaire anormale. Le récepteur c-kit, produit d'un proto-oncogène, est une protéine transmembranaire de la famille des tyrosine-kinases. Le gain de fonction de ce récepteur, consécutif à la mutation du proto-oncogène en oncogène, induit une prolifération et une activation incontrôlées.

Chez l'enfant, en cas de mastocytome, une exérèse chirurgicale ou une corticothérapie locale forte est parfois recommandée. Le pronostic des mastocytoses cutanées, surtout chez l'enfant, est généralement favorable. Actuellement, en l'absence de traitement curatif des lésions, la prise en charge consiste principalement en la prévention des poussées lésionnelles et des flushs [par l'éviction des aliments ou médicaments déclenchant] et au traitement des autres symptômes.

## ■ Myofibrome et myofibromatose

Deux types de myofibromatose infantile sont individualisés :

- la forme solitaire est la plus fréquente et touche principalement la peau et les tissus mous sous-cutanés ;
- les formes multifocales se caractérisent par des tumeurs multiples des tissus mous, mais également des tumeurs osseuses ou viscérales.

### Clinique et diagnostic

• **La forme solitaire** est présente à la naissance ou au cours des deux premières années de vie. Elle se présente sous l'aspect d'un nodule visible et/ou palpable, rénitent, bien circonscrit et parfois polylobé, de 0,5 à 5 cm de diamètre, de couleur rouge ou violacée, parfois tégangiectasique ou ulcéré. Le siège est ubiquitaire mais prédomine au niveau de la tête et du cou. La tendance naturelle se fait vers la régression.

Le diagnostic différentiel se pose avec un rhabdomyosarcome, voire un angiome.

• **Les formes disséminées**, de quelques-unes à plusieurs centaines, peuvent atteindre les muscles, les os (crâne, os longs), et sont de bon pronostic, avec régression spontanée fréquente. L'atteinte viscérale (un tiers des cas) est de pronostic variable, avec décès dans 15 % des cas (complications cardiaques, pulmonaires et digestives). Un bilan exhaustif est nécessaire.

Le diagnostic en est histologique. L'architecture de la tumeur est biphasique : la partie périphérique est composée de grosses cellules fusiformes, au cytoplasme éosinophile mimant du muscle lisse. La partie centrale réalise un aspect de tumeur vasculaire dont la composante cellulaire ressemble à des péricytes. Il existe fréquemment des nécroses et des calcifications dans les zones richement vascularisées. L'immunohistochimie est positive avec les Ac anti-actine musculaire spécifique (HHF35) et anti-actine-alpha spécifique du muscle lisse (IA4). Elle est vimentine+, desmine-. Les marqueurs vasculaires (CD31, CD34, Ag du facteur VIII) sont exprimés par les cellules endothéliales.

### Traitement

Myofibrome solitaire de petite taille : excision à visée diagnostique.

• **Autres formes** : la possibilité d'une régression spontanée avant l'âge de 2 ans doit toujours être prise en considération.

• **Formes viscérales** : elles font discuter en milieu spécialisé la radiothérapie, la chimiothérapie (vincristine, actinomycine D, cyclophosphamide).

La description de formes familiales de myofibromatose infantile fait suspecter l'implication de facteurs génétiques. Il existe une expression franche de c-kit dans toutes les myofibromatoses infantiles. Les récepteurs de la tyrosine kinase catalysent la phosphorylation des protéines, jouant un rôle dans la transduction du signal cellulaire. C'est insister sur l'intérêt des nouveaux inhibiteurs de la TK (imatinib mesylate : Gleevec).

## ■ Fibrome digital infantile : savoir attendre la régression

### Clinique, histologie, diagnostic

Le fibrome digital infantile est une tumeur fibromateuse bénigne des extrémités, appartenant au groupe des fibromatoses de l'enfant. Il apparaît dès la naissance ou au cours des premiers mois de la vie sous forme de nodules dermiques uniques ou multiples, localisés préférentiellement sur les faces d'extension des doigts ou des orteils. Histologiquement, on observe une prolifération dermique de fibroblastes, sans atypie cellulaire au sein d'un stroma collagénique, comportant des inclusions intracytoplasmiques éosinophiles pathognomoniques. Le diagnostic différentiel le plus fréquemment évoqué est celui de chéloïdes. D'autres fibromatoses comme la fibromatose aponévrotique juvénile peuvent également être discutées bien que beaucoup plus rares.

### Traitement

Les indications d'exérèse chirurgicale doivent être limitées. L'évolution spontanée peut se faire vers la régression après quelques années. Ceci permet d'insister sur l'intérêt de temporiser devant une fibromatose digitale infantile quand elle n'a pas de retentissement fonctionnel. Cette attitude attentiste est d'autant plus justifiée que les récurrences après chirurgie ne sont pas rares.

Ainsi la chirurgie sera réservée :

- aux formes sévères avec risque de déformation ou de gêne à la mobilisation articulaire ;
- ou dans les formes présentant des lésions adhérentes à l'aponévrose, au tendon ou comportant des déformations ou des désaxations des doigts.

Une surveillance clinique est suffisante dans les formes non compliquées.

## ■ Pilomatricome

Il s'agit d'un hamartome dérivé de la matrice pileuse, habituellement céphalique, cervical ou aux membres supérieurs. Généralement unique, rarement multiple ou héréditaire, il atteint les sujets jeunes de moins de 20 ans. Son diamètre oscille entre 3 et 30 mm. Le caractère dur et polygonal est évocateur. La surface est quelquefois atrophique et molle du fait d'une élastolyse périluminaire.

### Diagnostic

La confirmation diagnostique est histologique marquée par des plaques syncytiales de cellules matricielles basophiles en

périphérie et au centre de larges plages de cellules momifiées dont les silhouettes membranaires et les traces spectrales des noyaux sont conservées.

Entre ces cellules, il existe une stroma réaction macrophagique et giganto-cellulaire, avec parfois processus d'ossification. La calcification des cellules momifiées est fréquente (80 %) mais inconstante.

L'écho-Doppler couleur et l'IRM mettent dans les cas douteux une lésion « kystique » sous-cutanée, bien limitée à parois épaisses, vascularisées avec des petites calcifications et quelques végétations intraluminales. Le contenu est homogène, sans niveau liquide, ni cloison.

Le pilomatricome solitaire ne nécessite pas d'investigation. À l'inverse, les formes familiales ou multiples peuvent constituer des marqueurs dermatologiques de la dystrophie myotonique de Steiner, du syndrome de Gardner, du syndrome de Rubinstein-Taybi.

### Traitement

L'excision chirurgicale simple est en général curative sans risque de récurrence. La dégénérescence est tout à fait exceptionnelle.

## ■ Nævus de Spitz et mélanome Spitzoïde

Le nævus de Spitz est une forme particulière de nævus individualisé par Sophie Spitz en 1948. Il est en règle solitaire, consistant en une papule ou un nodule rosé ou rouge sombre, qui siège le plus souvent sur le visage ou les extrémités d'un enfant ou d'un adulte jeune.

Le diagnostic histologique n'est jamais très facile. Reconnaître la nature mélanocytaire de la prolifération ne pose pas de problème. Par contre, affirmer sa bénignité, éliminer le diagnostic de mélanome ne sont jamais simples.

Le diagnostic de mélanome spitzoïde est très difficile car très proche histologiquement du nævus de Spitz.

Le diagnostic de malignité repose sur la mise en évidence de plusieurs signes atypiques :

#### – tant architecturaux :

- orientation verticale-asymétrie-infiltration diffuse et dense du derme. Atteinte de l'hypoderme,
- infiltrats lymphocytaires périvasculaires en périphérie et en profondeur de la tumeur ;

#### – que cytologiques : mitoses profondes et nombreuses, anisonucléose.

Les signes importants pour le diagnostic de malignité siègent en profondeur. Il faut toujours préférer une biopsie-exérèse totale de la lésion à une biopsie partielle. Il faut absolument éviter une biopsie par shaving qui peut orienter à tort vers une lésion bénigne. Quoi qu'il en soit, il n'y a pas de consensus dans les critères histologiques de malignité et de bénignité de ces lésions spitzoïdes.

C'est pourquoi un nævus de Spitz doit toujours être retiré dans sa totalité. Il doit être analysé par un anatomopathologiste habitué à la lecture des tumeurs pigmentées. La présence d'atypies cytonucléaires ou architecturales dans une tumeur spitzoïde doit inciter à demander un 2<sup>e</sup> avis histopathologique. Une tumeur de Spitz atypique et, a fortiori, une suspicion de mélanome doit inciter à un élargissement des marges d'exérèse et à discuter l'analyse du ganglion sentinelle.

En conclusion, certaines tumeurs bénignes de l'enfant, sont reconnaissables cliniquement dans les formes typiques. La biopsie cutanée est un geste simple et le plus souvent indispensable pour asseoir le diagnostic et rassurer les parents. Un bilan complémentaire est nécessaire dans certaines situations que le clinicien doit connaître.

L'évolution de ces tumeurs est le plus souvent très favorable et l'exérèse chirurgicale doit être discutée en milieu spécialisé.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- LIU Y., BI X., XU S., XIANG J. Tumor-infiltrating dendritic cell subsets of progressive or regressive tumors induce suppressive or protective immune responses, *Cancer Res.*, 2005, 65, 4955-62.
- BEN-AMITAI D., METZKER A., COHEN HA., Pediatric cutaneous mastocytosis : a review of 180 patients, *Isr. Med. Assoc. J.*, 2005, 7, 320-2.
- ISAACS H. Jr., Fetal and neonatal histiocytoses, *Pediatr. Blood Cancer*, 2006, 47, 123-9.
- VENDAL Z., WALTON D., CHEN T., Glaucoma in juvenile xanthogranuloma, *Semin Ophthalmol.*, 2006, 21, 191-4.
- HICKS J., The spectrum of pediatric fibroblastic and myofibroblastic tumors, *Ultrastructural. Path.*, 2004, 28, 265-81.

## ■ Pathologie vulvaire de l'enfant\*

La pathologie vulvaire de la petite fille est souvent mal connue. Il s'agit d'une zone qui n'est pas toujours bien examinée. Les conditions de l'examen ne sont pas toujours très simples. Selon l'âge, il faut ou non faire sortir les parents. Mais dans ce cas il est nécessaire que le médecin ne soit pas seul dans la salle d'examen.

Il est souvent préférable d'examiner les petites filles en position genu pectorale ce qui les intimide moins et ce qui permet d'avoir de bonnes conditions d'examen.

### ■ Chez le nouveau-né

Il existe une crise génitale avec tuméfaction des seins, séborrhée, turgescence génitale.

Des infections génitales maternelles peuvent être transmises à la petite fille.

Il peut exister des malformations plus ou moins complexes ; celles-ci sont exceptionnelles.

L'examen normal montre normalement des petites lèvres épaissies qui ne sont pas complètement recouvertes par les grandes lèvres.

Parmi les malformations les moins rares, il peut exister un nævus congénital. Il s'agit souvent du prolongement vulvaire d'un nævus congénital géant. Actuellement si une intervention chirurgicale est décidée, celle-ci doit être raisonnée en privilégiant d'abord la résolution des problèmes esthétiques et fonctionnels.

Un angiome est souvent localisé dans la région vulvaire. Il peut s'agir d'une malformation vasculaire de type angiome plan mais aussi d'hémangiomes qui surviennent souvent quelques jours après la naissance. Dans cette localisation, une ulcération est possible : elle peut requérir un traitement par laser à colorant pulsé pour améliorer rapidement les douleurs. Un

\* G. Lorette.

hémangiome étendu de la région vulvaire doit faire suspecter des malformations associées peu importantes.

Parmi les malformations importantes, il peut exister une aplasie partielle ou totale des grandes lèvres ou des petites lèvres, une imperforation hyménale.

## ■ Chez le nourrisson

Le contexte est souvent celui d'une dermite du siège, c'est-à-dire que l'atteinte porte essentiellement sur les grandes lèvres avec ou sans atteinte associée des fesses et des plis inguinaux.

Les infections : La dermatose vésiculeuse de Parrot est constituée de vésicules de petites tailles multiples situées sur les grandes lèvres et le siège. Ces lésions traduisent une infection locale bactérienne.

La dermatite syphiloïde de Sevestre et Jacquet est constituée de papules d'environ 5 mm de diamètre, en relief, multiples. Elles résultent de l'infection et de la macération et du frottement. Ce type de lésions est beaucoup moins fréquent depuis l'utilisation des changes jetables. Une candidose persistante surtout si elle est associée à une candidose buccale peut révéler une acrodermatite entéropathique.

La dermite séborrhéique bipolaire atteint à la fois le cuir chevelu et le siège avec un aspect érythémato-squameux.

Le napkin psoriasis est constitué de plaques érythémateuses et squameuses évoquant un psoriasis de l'adulte. L'évolution ultérieure ne se fera pas toujours dans ce sens.

La dermite en « W », comme son nom l'indique, dessine un « W » à l'intérieur des cuisses et sur les grandes lèvres si l'on examine la petite fille allongée les cuisses relevées. Il s'agit d'un phénomène irritatif ; celui-ci était fréquent quand on utilisait des couches en tissu. Il est devenu beaucoup plus rare avec l'utilisation des changes actuels.

Les dermatites du siège de façon générale finissent par recouvrir l'ensemble du siège. Plusieurs mécanismes participent à l'inflammation : les enzymes fécales, l'irritation en particulier liée aux urines, l'infection. Parfois s'y ajoute une hygiène mal comprise par les parents avec l'utilisation de produits caustiques mal rincés. L'utilisation de changes jetables a rendu beaucoup moins fréquentes les dermatites du siège.

Des tumeurs bénignes peuvent survenir sur cette zone comme des xanthogranulomes, ou des condylomes viraux : leur présence n'est pas un critère d'abus sexuels même si cette possibilité doit toujours être recherchée.

## ■ Chez la petite fille

Des infections sont possibles, différents germes peuvent être en cause : hémophilus ; streptocoque ; gonocoque ; *Candida albicans* ; *Shingella*... Des leucorrhées persistantes doivent faire discuter la possibilité d'un corps étranger intravaginal. Des condylomes sont aussi possibles à cet âge.

Des allergies de contact sont possibles mais peu fréquentes. Le lichen scléreux (LSA) est de cause inconnue. Il se manifeste par une couleur blanche de la peau et de la muqueuse, mais aussi des érosions, des décollements bulleux, du purpura. Il existe souvent une atteinte péri-anale associée. L'aspect peut faire discuter à tort un abus sexuel. Le traitement utilise les dermocorticoïdes de façon prolongée. Il ne faut pas hésiter à utiliser un corticoïde puissant au départ prenant le relais par un corticoïde fort pendant plusieurs mois.

Des lésions papuleuses et purpuriques des plis inguinaux et de la face interne des grandes lèvres doivent faire discuter une histiocytose langerhansienne. Dans ces conditions, un prélèvement histologique avec des marqueurs spécifiques est nécessaire.

Une masse labiale isolée peut correspondre à un hamartome, un reliquat embryonnaire ou une tumeur. La suspicion d'abus sexuel doit toujours être présente à l'esprit du médecin en sachant que la plupart des abus sexuels n'entraînent pas de signes cliniques évidents alors que plusieurs dermatoses, en particulier le lichen scléreux, peuvent faire évoquer à tort un abus sexuel.

## ■ Chez l'adolescente

Les leucorrhées sont physiologiques mais sont parfois une source d'inquiétude. Les leucorrhées physiologiques sont blanches, visqueuses sans irritation ni prurit et non malodorantes. Au prélèvement, il existe peu de polynucléaires neutrophiles et aucun germe n'est mis en évidence en culture. Une vulvovaginite peut être due à une infection par trichomonas.

Des ulcérations aiguës souvent douloureuses doivent faire discuter une infection à virus d'Epstein-Barr ou une primo-infection herpétique. Des ulcérations chroniques correspondent plutôt à une maladie de Crohn ou à une maladie de Behçet.

Les pathologies se rapprochent de celles de l'adulte mais le prurit vulvaire ou les vulvodynies sont beaucoup plus rares que chez l'adulte.

À cet âge, il faut prendre en compte la possibilité d'une maladie sexuellement transmissible.

Hidden page



Coordonné par J. Léger

### Plan du chapitre

Croissance et développement	265
Puberté	269
Insuffisance hypophysaire	275
Pathologie de la thyroïde	278
Pathologie des surrénales	281
Pathologie des parathyroïdes	285
Ambiguïtés sexuelles	287
Hypoglycémie	290
Diabètes	294
Obésité	299
Cryptorchidie	301
Gynécologie	302

## ■ Croissance et développement\*

### ■ Croissance normale

#### Méthodes d'évaluation

##### Courbe de croissance

Des mesures systématiques et représentatives d'une population donnée ont fourni des courbes de références pour la croissance en longueur, le poids, le périmètre crânien. Pour un grand nombre de courbes, la distribution autour de la moyenne a été exprimée en percentiles. Les courbes les plus utilisées en France expriment la distribution en déviations standard. La limite de la normale est de deux déviations standard (DS) au-dessus ou au-dessous de la moyenne.

Ces courbes de croissance peuvent être transformées en vitesse de croissance exprimée en cm/an en fonction de l'âge. Les variations par rapport à la normale sont exprimées en DS. La notion de vitesse de croissance est capitale dans la réflexion clinique, car celle-ci évolue normalement régulièrement et tout changement de couloir, c'est-à-dire toute accélération ou ralentissement de la vitesse de croissance doit orienter vers une pathologie.

##### Taille des parents

La taille des parents a une importance dans l'évaluation de la petite taille. La connaissance de la taille parentale est essentielle car elle permet de mettre en évidence la composante génétique et de la distinguer des facteurs métaboliques ou d'environnement qui pourraient être responsables de la petite

taille. La taille des parents permet de calculer la taille cible selon la formule

$$\frac{\text{taille père (cm)} + \text{taille mère (cm)}}{2} \pm 6,5$$

[on ajoute cette valeur chez les garçons ou la retranche chez les filles].

#### Âge osseux

L'âge osseux est un paramètre d'évaluation de maturation qui est très utile à la réflexion sur une situation clinique donnée. En règle générale, il existe un âge osseux proche de l'âge chronologique. Par la standardisation des critères radiologiques de maturation osseuse, il est possible d'exprimer un âge osseux avec une certaine précision. La méthode de Greulich et Pyle qui utilise un atlas de la main gauche a l'avantage de sa grande simplicité.

Elle se heurte à certaines difficultés : correspondance imparfaite entre la main examinée et le cliché type de l'atlas, maturation différente d'un os à l'autre de la main. En fait, il faut insister sur l'aspect longitudinal de l'analyse de maturation osseuse pour un individu donné. C'est l'accroissement de maturation [ou au contraire la perte progressive d'une avance de maturation] qui sera utile au clinicien.

#### Prédiction de taille définitive

En clinique, on est amené à établir un pronostic de taille adulte chez des enfants normaux mais de taille extrême (petite ou grande taille) ou chez des enfants engagés dans des processus pathologiques. Les méthodes dont nous disposons sont basées sur des études faites dans des populations d'enfants normaux chez lesquels, par nature, les extrêmes sont peu représentés.

La méthode la plus utilisée est celle de Bayley et Pinneau qui prend en compte le niveau de maturation de l'enfant, en particulier sa maturation osseuse. Ces méthodes restent de l'ordre de la prédiction avec un certain degré d'imprécision.

#### Contrôle endocrinien de la croissance

##### Phase de croissance

La croissance est divisée en quatre phases (fig. 13.1, page 266).

##### Croissance du nourrisson

Elle est marquée par une vitesse de croissance élevée mais qui diminue progressivement. L'influence du milieu intra-utérin tend à diminuer et l'enfant va prendre progressivement une taille conforme à son potentiel génétique. Les facteurs nutritionnels ont une grande importance dans la régulation de croissance à cet âge.

\* P. Czernichow.

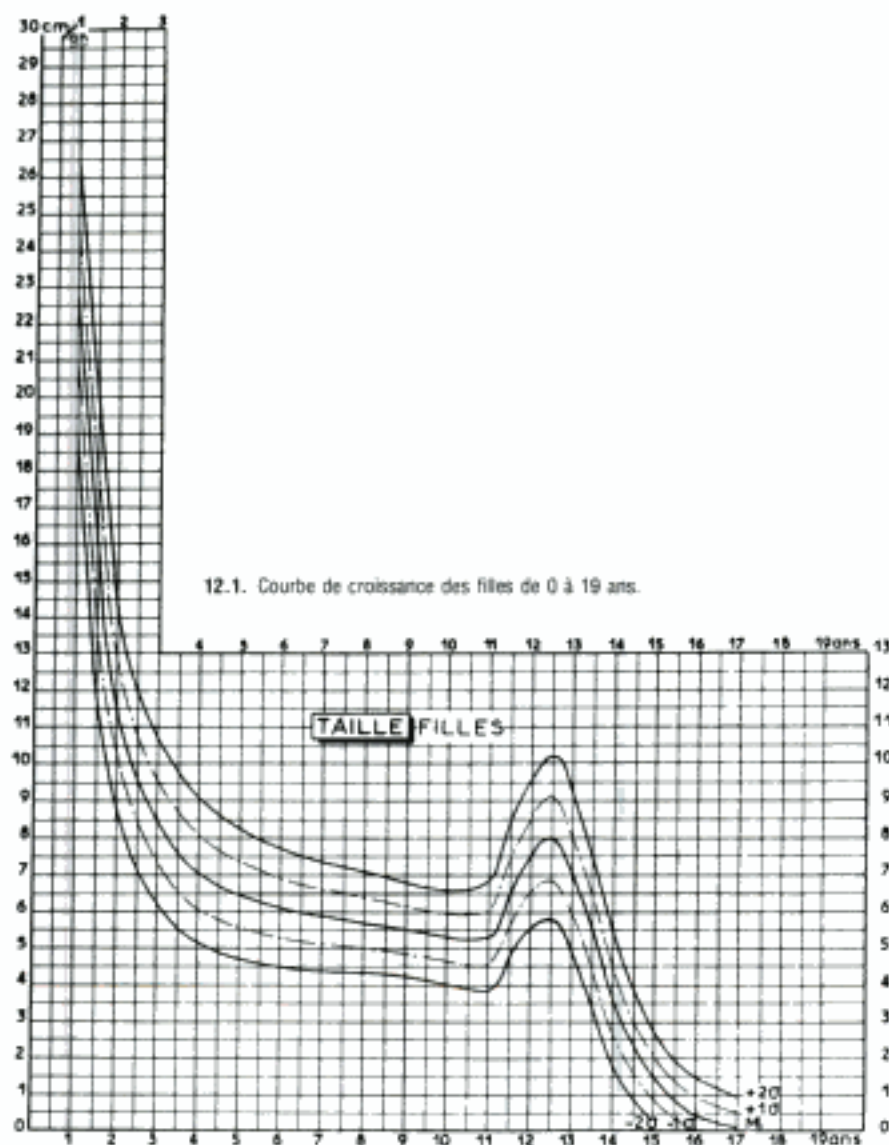


Figure 13.1. Courbe de croissance des filles de 0 à 9 ans.

### Phase prépubertaire

Cette phase se caractérise par une décélération progressive de la vitesse de croissance. Cette vitesse sera d'autant plus faible que la puberté survient tardivement. Cette phase est sous le contrôle de la GH et des hormones thyroïdiennes.

### Puberté

L'importante poussée de croissance pubertaire (8 à 12 cm/an) est due à l'effet des hormones sexuelles sur le squelette mais également à une augmentation de la production de GH.

### Phase post-pubertaire

Environ trois ans après le pic maximal de croissance, la vitesse de croissance est de 1 cm/an. Elle continue encore lentement au niveau du tronc pendant encore trois ans.

### Hormone de croissance

L'hormone de croissance (GH) est l'hormone clé de la croissance.

### Fonctionnement

La GH circule sous forme libre et liée dans le plasma. La protéine liante est un fragment du récepteur membranaire de la GH. La GH génère au niveau du foie (et de nombreux tissus) un facteur de croissance dit IGF1. L'IGF1 circule dans le sang lié à des protéines de liaison qui jouent un rôle important dans la disponibilité tissulaire de ces facteurs. La plus importante de ces protéines est appelée IGF BP3 (pour *IGF Binding Proteine*). Elle est synthétisée et sécrétée par le foie sous contrôle de la GH. En situation de déficit en GH, l'IGF1 est effondrée, de même que la BP3. Une situation identique est observée dans le

syndrome de Laron où, du fait d'une anomalie de récepteur de la GH, la GH est inefficace. Dans cette situation, la GH plasmatique est élevée, sa protéine de liaison est basse et l'IGFI est effondrée.

### Exploration fonctionnelle

Dans la plupart des situations de sécrétion anormale, la GH est le plus souvent normale à l'état basal. Un prélèvement isolé n'a donc pas de signification puisque ce dosage ne permet pas de différencier clairement un groupe pathologique d'un groupe normal. Il faut nécessairement avoir recours à des épreuves fonctionnelles.

- **Épreuves dynamiques** : un certain nombre de tests de stimulation ont été décrits. Les plus fidèles sont ceux qui utilisent des doubles stimulations comme la stimulation par arginine-insuline ou glucagon-bétagolol.

- **GH et sommeil** : on donne une grande valeur aux variations de la GH au cours du sommeil. Les variations de l'hormone au cours du nyctémère permettent d'évaluer la sécrétion de GH en situation physiologique et non pas pharmacologique.

- **IGFI** : le dosage d'IGFI est un renseignement utile sur l'action de la GH. Il s'agit d'un dosage dont l'interprétation est délicate. En effet, les taux d'IGFI sont influencés par l'âge, le sexe, le stade pubertaire et la situation nutritionnelle ce qui constitue, chez un enfant anorexique, un facteur de confusion (GH normale voir élevée avec IGFI basse).

Les concentrations plasmatiques de GH au cours de différentes épreuves doivent être supérieures à 10 ng/mL. On définit comme déficit en GH l'absence de pic au cours des différentes épreuves > 10 ng/mL. Dans un déficit complet les valeurs sont < 5 ng/mL. Dans un déficit partiel, les valeurs sont entre 5 et 10 ng/mL.

Certains enfants n'ont un déficit que lors des variations nocturnes. Ce type d'anomalie est appelé déficit neurosécrétoire.

## ■ Anomalies de croissance

### Retard de croissance

La croissance d'un enfant est dite normale si la taille évolue de manière parallèle aux courbes de référence (en France : courbes de Sempé et Pedron), dans un même couloir entre - 2 et + 2 déviations standard.

L'étude de la vitesse de croissance permet d'analyser l'histoire actuelle de la croissance. Celle-ci varie au cours du développement puisque la vitesse de croissance est en moyenne de 25 cm par an la première année de vie, diminue progressivement pendant la petite enfance pour être de 5 à 6 cm/an entre l'âge de 4 à 10 ans, et augmente à nouveau au cours de la poussée de croissance pubertaire.

La croissance normale résulte de l'interaction des facteurs génétiques, d'environnement, nutritionnels et hormonaux. Elle peut être modifiée par des affections chroniques ou une anomalie hormonale.

### Démarche diagnostique

Le retard de taille est défini par une taille < - 2 DS et/ou lorsqu'il existe un ralentissement (« cassure ») de la vitesse de

croissance, quel que soit le couloir sur lequel grandissait l'enfant antérieurement.

### Méthodes d'évaluation

- **Les méthodes d'évaluation de la croissance** nécessitent un matériel fiable, indispensable pour la prise de mensurations exactes qui font partie de la surveillance régulière (deux fois par an) du développement de l'enfant et doivent être rapportées sur les courbes de référence.

- **L'étude de la maturation osseuse** en comparant la radiographie de la main et du poignet (de face) avec les standard (atlas de Greulich et Pyle), permet de définir l'âge osseux, et de quantifier les éventuels retards de maturation osseuse. Les tables de prévisions de Bayley et Pinneau permettent, pour une taille et un âge osseux donnés, une prévision du pronostic de taille adulte.

### Interrogatoire

Il permet de décrire :

- la taille des parents (ascendants et collatéraux) et de calculer la taille cible parentale ;
- les mensurations à la naissance rapportées à l'âge gestationnel, les modalités de l'accouchement (siège, souffrance fœtale) ;
- l'alimentation de l'enfant ainsi que l'environnement familial, affectif, social et le niveau scolaire ;
- les éventuelles pathologies associées connues ou méconnues (recherche d'une polyurie, céphalée, selles fréquentes, dyspnée, malaise inexplicable), pouvant orienter vers une anomalie rénale, digestive, respiratoire, cardiaque, endocrinienne, métabolique ou neurologique.

### Examen clinique

Il doit préciser :

- l'état général de l'enfant, le caractère harmonieux ou non du retard statural ;
- la cotation de la puberté (Tanner stades I à V) en précisant l'absence ou le degré de développement de la pilosité pubienne, axillaire, des seins, le volume testiculaire et la taille de la verge chez le garçon ;
- l'existence éventuelle d'une dysmorphie ; d'un retard psychomoteur ;
- l'examen somatique complet à la recherche de troubles cardiaques, respiratoires, digestifs rénaux ou osseux.

L'analyse de l'interrogatoire, de la courbe de croissance et de la maturation osseuse, de l'examen clinique permettra d'orienter les explorations paracliniques. Les différents examens seront envisagés dans les principaux groupes étiologiques de retard statural.

Le pronostic de taille finale est lié à la cause et aux possibilités de traitement.

### Diagnostic étiologique [encadré 1, page 268]

#### Petite taille intrinsèque ou primitive (constitutionnelle)

La vitesse de croissance est régulière et l'âge osseux peu retardé ou en rapport avec l'âge chronologique.

La petite taille génétique ou constitutionnelle est la cause la plus fréquente. Il s'agit de retard harmonieux, isolé, sans

malformation **décelable et sans anomalie hormonale**. L'étude des antécédents **familiaux** retrouve parfois des petites tailles familiales.

### 1. Diagnostic étiologique des petites tailles

#### Petites tailles primitives :

- petite taille génétique ou constitutionnelle.
- Petite taille liée à une pathologie anténatale :
- retard de croissance intra-utérin;
- anomalies chromosomiques;
- dysplasies osseuses;
- anomalies squelettiques liées à une anomalie congénitale du métabolisme;
- syndromes particuliers.

#### Petites tailles secondaires :

- maladies chroniques sévères;
- carence nutritionnelle ou vitaminique;
- carence affective (psychosociale);
- causes endocriniennes :
  - hypothyroïdie,
  - retard pubertaire,
  - dysgénésie gonadique, syndrome de Turner,
  - fusion prématurée des cartilages avec précocité pubertaire,
  - hypercorticisme,
  - insuffisance en hormone de croissance.

#### Petite taille liée à une pathologie anténatale

L'anomalie osseuse de croissance est anténatale. La taille finale adulte est réduite.

Les principales causes sont :

- le **retard de croissance** intra-utérin : les enfants spontanément rattrapent le plus souvent une taille normale, la première année de vie. Cependant 10 à 15 % d'entre eux gardent un déficit statural sévère, quelle que soit l'étiologie du RCIU (HTA, éthylisme, malformations, anomalies placentaires, idiopathiques). Ce déficit statural peut être amélioré par un traitement par hormone de croissance;
- les anomalies chromosomiques : la plupart sont accompagnées d'un déficit statural (trisomie, 21, 18, 15...). Le syndrome de Turner associe déficit statural, insuffisance ovarienne, syndrome dysmorphique et malformatif éventuel. Son dépistage doit être systématique chez une fille dont la petite taille est isolée (au moindre doute, caryotype). Le traitement par l'hormone de croissance améliore la taille adulte;
- les dysplasies osseuses : elles sont révélées par des malformations et/ou par des anomalies radiologiques du squelette (chondrodysplasie, dysostoses);
- les anomalies squelettiques dues à une anomalie congénitale du métabolisme : les mucopolysaccharidoses. Ces anomalies sont le plus souvent récessives autosomiques ou liées au chromosome X;
- les syndromes particuliers évoqués sur l'aspect phénotypique de l'enfant : syndromes de Silver-Russell, de Noonan, de Seckel, de Rubenstein et Taybi, de Wilki Prader...

#### Petites tailles secondaires

La taille finale peut être améliorée par le traitement de l'affection en cause.

Les principales causes sont les suivantes.

#### • Les maladies chroniques sévères :

- digestives (lélites de Crohn, colite ulcéreuse, maladie cœliaque) : les signes digestifs peuvent ne pas être au premier plan du tableau clinique. L'examen d'un enfant de petite taille devra rechercher des signes de malabsorption (anémie, carence martiale, ostéopénie) et au moindre doute conduire à la biopsie intestinale;
- rénales : dans l'insuffisance rénale chronique, le ralentissement statural peut apparaître dès que la filtration glomérulaire est inférieure à 50 mL/min/1,73 m<sup>2</sup>. Le traitement par hormone de croissance permet d'améliorer la taille adulte;
- cardiovasculaires et pulmonaires;
- hématologiques : thalassémie majeure, drépanocytose;
- anomalie du métabolisme;
- iatrogéniques : traitement par les corticoïdes.

• **Les causes nutritionnelles ou vitaminiques** : par sous-alimentation, qu'il s'agisse d'une carence énergétique globale ou seulement protéique. Le trouble de croissance est réversible avec la renutrition.

• **La carence affective** (facteurs psychosociaux) : dans les formes sévères, les anomalies comportementales, familiales, nutritionnelles sont la cause d'une vitesse de croissance très anormale. Les anomalies endocriniennes sont réversibles après la prise en charge psychologique voire avec la séparation du milieu familial.

#### • Les causes endocriniennes :

- l'**hypothyroïdie** : les différents cadres nosologiques sont décrits dans le chapitre consacré à cette pathologie. Le diagnostic doit être envisagé en présence d'un ralentissement de la vitesse de croissance et d'un retard de la maturation osseuse;
- le **retard pubertaire** :
  - une anomalie des gonades (hypogonadisme hypergonadotrophique) secondaire chez le garçon à une lésion testiculaire ou à une anorchidie; et secondaire chez la fille à une insuffisance ovarienne (par exemple : syndrome de Turner),
  - une insuffisance hypothalamo-hypophysaire (hypogonadisme hypogonado-trophique) congénitale ou acquise,
  - un retard pubertaire simple : ce retard est fréquent chez le garçon, rare chez la fille. Le motif de la consultation est souvent celui d'un déficit statural avec ralentissement de la vitesse de croissance et retard de la maturation osseuse chez un garçon âgé de plus de 14 ans;
- l'**insuffisance en hormone de croissance (GH)** : elle représente une cause minoritaire dans l'ensemble des causes de petites tailles. Son diagnostic a cependant des conséquences importantes puisqu'il entraîne une indication thérapeutique : le traitement substitutif par l'hormone de croissance;
- l'**hypercorticisme** : il est rare chez l'enfant. Il associe obésité, hypertension artérielle, vergetures. Le ralentissement de la vitesse de croissance est constant et peut, dans de rares cas, précéder les autres signes d'hypercorticisme.

#### Grande taille

La grande taille constitue un motif de consultation beaucoup moins fréquent que la petite taille. Elle est moins bien tolérée chez la fille que chez le garçon (préjudice esthétique, psycho-

logique). Il s'agit le plus souvent d'une grande taille constitutionnelle familiale pour laquelle aucun examen biologique n'est nécessaire.

### Démarche diagnostique

Elle comporte :

- l'analyse longitudinale de la croissance (courbe de croissance de Sempé et Pedron);
- l'interrogatoire à la recherche d'une grande taille à la naissance, d'une histoire familiale de grande taille;
- la recherche :
  - de signes cliniques de dysfonctionnement hormonal (puberté précoce, virilisation, hyperthyroïdie),
  - ou de signes en faveur d'un syndrome particulier (morphologie évocatrice);
- l'évaluation de l'âge osseux (radiographie de la main de face);
- la prédiction de la taille définitive (table de Bayley et Pinneau);
- la tolérance;
- le traitement : en dehors des hypersécrétions hormonales qui nécessitent un traitement spécifique, la décision thérapeutique est difficile en l'absence de traitement bien codifié (surtout stéroïdes sexuels, analogues de la somatostatine).

### Diagnostic étiologique

La figure 13.2 donne les principales étiologies des grandes tailles.

## ■ Puberté\*

### ■ Puberté normale

La puberté correspond à une période de transition durant laquelle, pendant environ quatre ans, les différentes structu-

\* J. Léger.

res de l'organisme se modifient entre l'enfance et l'âge adulte, conduisant à la capacité de reproduction.

### Description

Elle débute en moyenne à 10,5 ans chez la fille, à 12,5 ans chez le garçon.

### Développement des caractères sexuels secondaires et des gonades (tableau 13.1, page 270)

Les différentes séquences de développement ont été classées en cinq stades par Tanner (le stade I correspond à la phase prépubertaire).

#### Chez le garçon

Elle se caractérise par :

- l'augmentation du volume testiculaire : lorsqu'il atteint  $30 \times 15$  mm, il témoigne du début clinique de la puberté (12,5 ans en moyenne). L'augmentation du volume des testicules correspond au développement des tubes séminifères;
- le développement de la verge et du scrotum qui se pigmente;
- le développement de la pilosité pubienne, puis axillaire;
- une gynécomastie pubertaire, fréquente et spontanément régressive le plus souvent;
- la mue de la voix, l'augmentation des masses musculaires, les premières éjaculations, l'augmentation du volume de la prostate;
- la pilosité de la face, du tronc, des membres au stade le plus tardif.

#### Chez la fille

Elle se caractérise par :

- le développement des seins qui peut être unilatéral au début (début moyen vers l'âge de 10,5 ans);
- le développement de la pilosité pubienne puis axillaire;

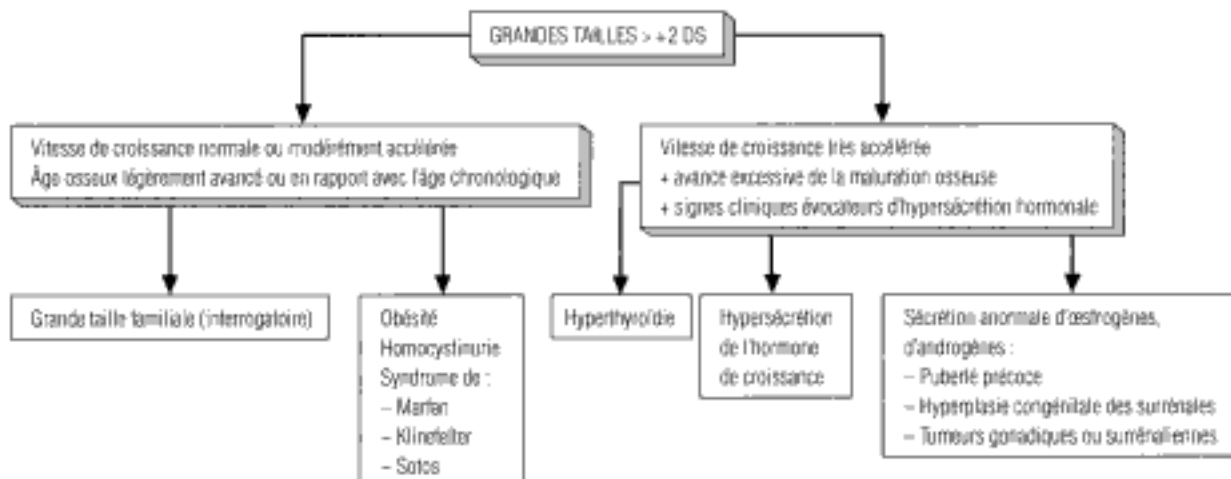


Figure 13.2. Étiologie des grandes tailles et/ou de l'accélération de la croissance.

**Tableau 13.1. Les différents stades du développement pubertaire selon Tanner.**

Stade	Développement mammaire (fille)	Pilosité pubienne	Organes génitaux externes (garçon)
P1	Prépubère	Absence	Longueur testiculaire < 2,5 cm
P2	Bourgeon mammaire Soulèvement du sein et aréole Élargissement de l'aréole	Quelques poils longs pigmentés	Pigmentation du scrotum Longueur testiculaire : 2,5 à 3,2 cm Pas de développement de la verge
P3	Élargissement de l'aréole et du sein (leurs contours ne sont pas distincts)	Poils noirs, bouclés, plus denses et épais, clairsemés	Longueur testiculaire : 3,3 à 4 cm Allongement de la verge
P4	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 : 4,1 à 4,5 cm Allongement de la verge
P5	Sein adulte Aréole et sein sur le même plan	Poils de type adulte Extension à la partie interne des cuisses	Longueur testiculaire : 4,5 cm Verge et scrotum de type adulte

- les règles qui apparaissent, en moyenne, deux ans après le début du développement mammaire (les premiers cycles sont souvent anovulatoires);
- la modification de la vulve;
- le développement de l'utérus et des ovaires avec augmentation du nombre des follicules.

#### Modification de la croissance et de la maturation osseuse

- Le pic de croissance pubertaire se produit en moyenne, chez la fille vers l'âge de 12 ans, chez le garçon vers l'âge de 14 ans.
- Le gain total de croissance pubertaire est plus faible chez la fille que chez le garçon. Le gain statural varie de 5 à 12 cm après l'apparition des premières règles chez la fille.
- La maturation osseuse (radiographie du poignet et de la main) est appréciée en comparant la radiographie de l'enfant à la population de référence sur l'atlas de Greulich et Pyle.

#### Croissance des organes

- L'augmentation de la masse maigre (taille et force musculaires) est plus importante chez le garçon que chez la fille.
- Le cœur, les poumons, la thyroïde augmentent de taille en valeur absolue et relative dans les deux sexes.

#### Transformation psychologique

En dépit de grandes variations individuelles, quelques traits sont habituellement observés : maturation rapide de l'intelligence, du raisonnement et du maniement des abstractions : c'est l'âge des discussions idéologiques et de la recherche d'identification hors du milieu familial. L'exigence d'autonomie réactivant en partie l'angoisse d'abandon peut être résolue par des conditions d'opposition ou de rejet du milieu parental. Ces réactions, aussi désagréables qu'elles puissent être pour l'entourage, sont normales et habituellement indispensables pour que l'adolescent puisse affirmer son autonomie et assurer sa personnalité.

La fin de la puberté est souvent marquée par le début de la sexualité, confirmant en quelques années l'affirmation du soi et le nouvel équilibre créateur dans la période adulte.

#### Mécanismes de contrôle

Le début de la puberté est la conséquence d'une réactivation de l'axe hypothalamo-hypophyse-gonades mis en place lors de la deuxième moitié de la gestation et en veille après quelques semaines de vie, sous l'action de mécanismes neuroendocriniens complexes. Les études dans les familles ont clairement montré l'importance des facteurs génétiques dans l'âge de début de la puberté. La tendance séculaire à une puberté plus avancée et les travaux réalisés chez les enfants adoptés ont aussi montré l'importance des facteurs environnementaux. La Gn RH (gonadolibérine) est un décapeptide synthétisé dans l'hypothalamus qui stimule la sécrétion des hormones gonadotrophines hypophysaires (FSH et LH) qui vont entraîner la sécrétion des hormones sexuelles par les gonades.

L'activation de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique est liée à la sécrétion intermittente de Gn RH, d'abord pendant le sommeil, puis au cours de tout le nyctémère (augmentation de fréquence et d'amplitude) qui entraîne, en se liant au récepteur hypophysaire, une sécrétion pulsatile de la LH. L'augmentation de l'activité biologique des gonadotrophines augmente au cours de la puberté (la sécrétion de la LH est plus importante que celle de la FSH).

Chez la fille, la sensibilité des gonadotrophines ou rétrocontrôle négatif par les hormones sexuelles, diminue pendant la puberté. Il existe un double rétrocontrôle positif et négatif au cours du cycle ovarien. En effet, l'élévation de la sécrétion œstrogénique durant la première partie du cycle (phase folliculaire) provoque un pic de FSH et surtout de LH (rétrocontrôle positif) qui induit la rupture du follicule et l'ovulation. La sécrétion de la progestérone par le corps jaune entraîne une baisse de FSH et de LH (rétrocontrôle négatif) dans la seconde moitié du cycle (phase lutéale). La baisse de la sécrétion œstrogénique au moment des règles induit alors l'élévation des gonadotrophines et le cycle reprend (rétrocontrôle positif des œstrogènes).

Chez le garçon, il existe un rétrocontrôle négatif entre les hormones sexuelles et l'hypothalamo-hypophyse. La LH contrôle la sécrétion de testostérone par les cellules de Leydig. La FSH contrôle la spermatogenèse (atrophie testiculaire = FSH très élevée).

La pilosité pubienne est sous le contrôle des androgènes surrénaliens, du moins au début de la puberté.

## Évaluation

### Clinique

C'est l'étude longitudinale de la croissance, de la maturation osseuse et du stade clinique de la puberté.

### Paraclinique

- **Chez la fille**, l'évaluation comprend :
    - le dosage d'œstradiol ;
    - le dosage de DHAS (sulfate de déhydroépiandrostérone) ;
    - l'échographie pelvienne : identification, volume et degré de maturation de l'utérus et des ovaires.
  - **Chez le garçon**, l'évaluation comporte :
    - le dosage de testostérone pour apprécier la fonction endocrine, le dosage de l'inhibine B et de l'hormone antimüllérienne pour apprécier la fonction exocrine ;
    - le dosage de DHAS ;
    - le test aux gonadotrophines chorioniques (hCG), pour apprécier la valeur fonctionnelle de la fonction endocrine testiculaire.
  - **Dans les deux sexes**, elle comprend :
    - le dosage des gonadotrophines (FSH-LH) de base qui est le plus souvent utilisé (leur élévation traduit une insuffisance gonadique) ;
    - le test par le LH-RH permet l'étude de la sécrétion des gonadotrophines sous stimulation.
- Avant et au début de la puberté : le pic de FSH est supérieur au pic de LH.  
 Durant et après la puberté : le pic de LH est prédominant.

En cas de pathologie pubertaire, le test de LH-RH permet d'affirmer l'étiologie centrale d'une puberté précoce ou de suspecter une insuffisance en gonadotrophines devant un retard pubertaire (chez le garçon, si la maturation osseuse est supérieure à 13 ans).

## ■ Anomalies de la puberté

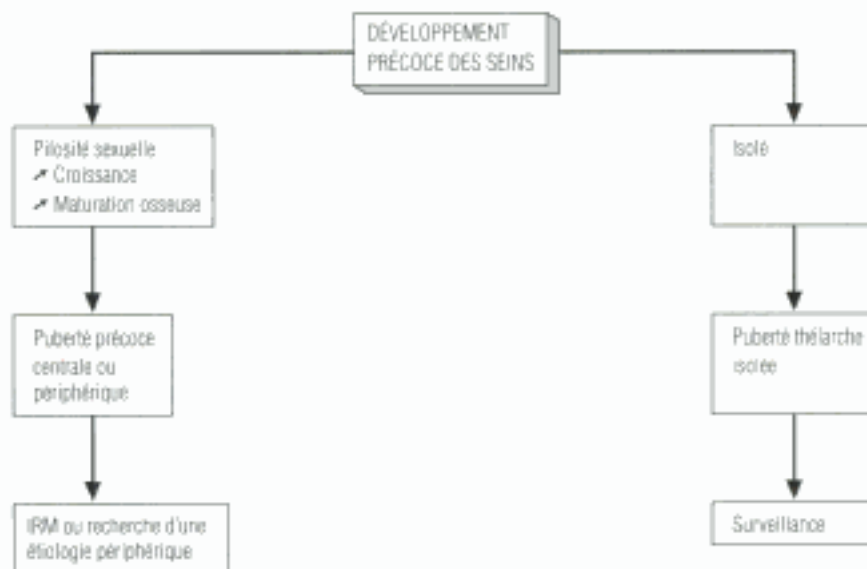
### Développement prématuré et isolé d'un caractère pubertaire

Un seul caractère sexuel secondaire peut rester longtemps isolé c'est-à-dire sans autre signe de développement pubertaire, sans accélération de la vitesse de croissance staturale ni avance excessive de la maturation osseuse.

Il peut cependant être le premier signe d'une puberté vraie à son début et nécessite par conséquent une surveillance attentive clinique (caractères sexuels secondaires) de la vitesse de croissance staturale et de la maturation osseuse.

### Développement prématuré et isolé mammaire (prémature thélarche) (fig. 13.3)

- Il survient le plus souvent avant l'âge de 2 ans.
- Il est uni- ou bilatéral.
- Il y a une anamnèse fréquente de développement mammaire transitoire pendant la période néonatale.
- L'évolution va vers une régression spontanée dans la majorité des cas.
- Surveillance : il faut dépister la survenue éventuelle d'une puberté précoce vraie (apparition d'autres caractères sexuels secondaires, accélération de la vitesse de croissance, avance de la maturation osseuse).



**Figure 13.3.** Démarche diagnostique dans le cas d'un développement mammaire prématuré et isolé.

### Pilosité pubienne (et axillaire) isolée (prématuré adrénarche)

- Elle est plus fréquente chez la fille que chez le garçon.
- Il peut y avoir diagnostic différentiel avec un bloc partiel en 21-hydroxylase.
- Ce phénomène est bénin s'il est isolé.
- Surveillance : il faut dépister la survenue éventuelle d'une puberté précoce vraie.

### Métrorragie isolée de la fillette

Elle survient plus rarement.

Il faut éliminer :

- une puberté précoce d'un syndrome de Mac Cune-Albright [dysplasie fibreuse des os, taches cutanées] ;
- un prolapsus urétéral, un corps étranger ou une tumeur vaginale.

### Puberté précoce

La puberté précoce vraie d'origine centrale est due à une activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique et est donc gonadotrophine dépendante. Elle se distingue des pubertés précoces périphériques (pseudo-puberté précoce) indépendantes d'une stimulation hypophysaire, et des développements prématurés et isolés d'un seul caractère sexuel secondaire (prématuré thélarche, pubarchie, adrénarche ou métrorragies isolées de la petite fille).

La puberté précoce se définit comme l'apparition des caractères sexuels secondaires chez le garçon avant l'âge de 9 ans, chez la fille avant l'âge de 8 ans.

### Diagnostic

• **Chez le garçon** les signes cliniques de puberté se traduisent par l'augmentation de volume des testicules ; chez la fille, par le développement des seins associé à une pilosité pubienne voire axillaire ; la survenue de métrorragies est rare.

Ce développement des caractères sexuels secondaires s'accompagne d'une accélération de la vitesse de croissance staturale et d'une avance de la maturation osseuse qui est souvent très importante (supérieure à 2 ans pour l'âge chronologique). Mais un seul de ces signes peut rester longtemps isolé et être source de difficulté diagnostique, surtout chez les filles dans le cas d'un développement isolé des seins qui peut précéder de plusieurs mois l'apparition de la pilosité pubienne, voire l'accélération staturale et l'avance de la maturation osseuse.

L'étude biologique chez le garçon montre toujours une élévation de la testostérone plasmatique.

• **Chez la fille**, l'imprégnation œstrogénique peut être appréciée par l'aspect de la vulve. L'élévation de l'œstradiol est variable en raison de sa sécrétion fluctuante et parfois intermittente. L'échotomographie pelvienne montre l'aspect œstrogénisé de l'utérus et des ovaires qui ont augmenté de volume avec, pour l'utérus, un corps plus épais que le col et la présence d'une ligne de vacuité, et, pour les ovaires, l'existence de follicules.

• **Dans les deux sexes**, l'origine centrale de la puberté précoce est démontrée par l'élévation des gonadotrophines hypophysaires.

En effet, le mécanisme de la puberté précoce est lié à une activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique avec l'apparition d'une sécrétion pulsatile de la LH ainsi que l'augmentation de la sécrétion des gonadotrophines hypophysaires de base et après stimulation par le LH-RH [pic de LH supérieur à 5 UI/L puis rapport du pic supérieur à 1 UI/L].

LH  
FSH

Les formes étiologiques de la puberté précoce sont rapportées sur l'encadré 2. La possibilité de découverte d'une tumeur doit conduire à pratiquer un scanner ou une IRM cérébrale devant toute puberté précoce, ainsi que l'analyse de toute tache cutanée café au lait pouvant traduire l'existence d'une maladie de Recklinghausen avec gliome du chiasma. Les pubertés précoces surviennent plus souvent chez la fille que chez le garçon. Chez la fille, elles sont plus fréquemment idiopathiques (80 % des cas) alors que les causes neurogènes sont plus souvent observées chez le garçon (60 % des cas).

L'histoire naturelle des pubertés précoces, outre celle de la cause, est le développement progressif des caractères sexuels secondaires, l'accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse qui entraîne une fusion précoce des cartilages de conjugaison responsable d'une petite taille définitive.

## 2. Étiologies des pubertés précoces

### Puberté précoce centrale :

- idiopathique ;
- tumeurs du système nerveux central :
  - hamartome hypothalamique,
  - gliome du chiasma,
  - astrocytome hypothalamique ;
- atteinte du système nerveux central [non tumorale] :
  - kyste arachnoïdien,
  - hydrocéphalie,
  - post-radiothérapie,
  - infections,
  - traumatisme crânien ;
- hyperplasie congénitale des surrénales (traitée tardivement)

### Puberté précoce périphérique : plus rare

(pseudo-pubertés précoces) :

Chez la fille :

- sécrétion d'œstrogènes :
  - tumeur ovaire, surrénale, kyste ovarien,
  - syndrome Mac Cune Albright.

Chez le garçon :

- sécrétion tumorale de hCG ;
- sécrétion d'androgènes : testicule ou surrénale :
  - hyperplasie congénitale des surrénales,
  - tumeur surrénale,
  - tumeur des cellules de Leydig,
  - testotoxicose liée à une mutation activatrice du récepteur de la LH [familiale].

### Traitement

#### Objectifs

Le but du traitement freinateur est la freination permanente de l'activité gonadique afin d'éviter toute action des stéroïdes



sexuels sur le cartilage de croissance responsable d'une progression excessive de la maturation osseuse avec risque de petite taille définitive.

### Méthodes et pratiques

Le concept du traitement des pubertés précoces centrales par les analogues du LH-RH est né des travaux de Belchetz [1978] et Knobil [1980] qui ont montré que la sécrétion normale des gonadotrophines hypophysaires requiert la sécrétion pulsatile de LH-RH, et que la sécrétion continue de LH-RH inhibe la sécrétion des gonadotrophines hypophysaires.

Ces études ont permis de montrer le mécanisme d'action des analogues du LH-RH qui, administrés à faible dose et de manière pulsatile, stimulent la sécrétion des gonadotrophines alors que, à doses élevées, ils bloquent cette sécrétion. En effet, l'occupation prolongée des récepteurs au LH-RH empêche la stimulation pulsatile par le LH-RH endogène.

Le traitement des pubertés précoces périphériques, résistant aux analogues de LH-RH, vise à bloquer l'action des stéroïdes sexuels. Différents traitements sont actuellement à l'étude en fonction de la forme étiologique, utilisés seul ou en association (inhibiteur de l'aromatase et/ou des récepteurs aux œstrogènes, anti-androgènes : testolactone, spironolactone, acétate de médroxyprogestérone, kétoconazole).

Les analogues du LH-RH actuellement disponibles sont des formes à libération prolongée. Elles s'administrent par voie intramusculaire ou sous cutanée. Les formulations à libération prolongée pendant environ 4 semaines sont depuis longtemps utilisées. Les formulations à libération prolongée pendant environ 3 mois sont plus récentes.

La tolérance au produit est bonne et les effets secondaires sont mineurs : douleur au point d'injection, céphalées, bouffées de chaleur. Des métrorragies peuvent survenir dans les 15 jours qui suivent la première injection et peuvent être prévenues par l'administration d'acétate de cyprotérone lors du 1<sup>er</sup> mois de traitement.

### Résultats

Les résultats du traitement par le LH-RH sont marqués dès le 1<sup>er</sup> mois de traitement par une diminution des valeurs plasmatiques d'œstradiol ou de testostérone et des gonadotrophines hypophysaires qui reviennent à des valeurs prépubères. Parallèlement, dès la fin du 1<sup>er</sup> trimestre de traitement, apparaît un arrêt de la progression des caractères sexuels secondaires voire une régression. La vitesse de croissance se ralentit dès la première année, de même que la progression de la maturation osseuse. Lors de la 2<sup>e</sup> année de traitement, et compte tenu de l'arrêt de la progression de la maturation osseuse, le pronostic statural final est nettement amélioré. Le traitement dure au minimum 2 ans et est poursuivi d'autant plus longtemps qu'il a été commencé plus jeune.

L'arrêt du traitement se fait généralement lorsque l'enfant a atteint l'âge pubertaire et correspond le plus souvent chez la fille à un âge osseux de 12 ans et chez le garçon de 14 ans. Le traitement devra être arrêté plus tôt si la vitesse de croissance est inférieure à 3 cm par an. À l'arrêt du traitement, la récupération de la fonction gonadotrope et gonadique s'observe en quelques semaines et les signes cliniques pubertaires progressent. Chez la fille, les règles apparaissent en moyenne 1 an après l'arrêt du traitement.

Les résultats du traitement sur l'amélioration de la taille finale ont été clairement rapportés. Le gain de taille a été évalué en moyenne à 6 cm et serait plus important chez les garçons. Il est d'autant meilleur que le traitement a été commencé plus jeune. La taille finale est en règle proche de la taille cible génétique.

### Indications thérapeutiques

La plupart des auteurs s'accordent pour traiter les sujets dont les signes cliniques de puberté ont débuté avant 8 ans chez la fille et 9 ans chez le garçon avec, chez la fille, des signes cliniques et échographiques de stimulation œstrogénique (hauteur utérine supérieure à 35 mm avec présence d'un renflement fundique et d'une ligne de vacuité) et dans les 2 sexes des signes biologiques francs de stimulation de l'axe hypophyso-gonadique avec, après stimulation par le LH-RH, un pic de LH supérieur à 5 UI/L, une accélération significative de la vitesse de croissance staturale avec avance de maturation osseuse supérieure à 2 ans par rapport à l'âge chronologique, et détérioration du pronostic statural final qui est alors largement inférieur à la taille cible parentale. L'indication thérapeutique ne fait alors aucun doute, en dehors des enfants présentant une grande taille spontanée avec un pronostic statural final supérieur à + 2 DS.

Il faut souligner que ce traitement a été démontré inefficace sur le plan de l'amélioration du pronostic statural final lorsqu'il était commencé après l'âge de 9 ans chez la fille et de 11 ans chez le garçon.

Ces enfants doivent également faire l'objet d'une surveillance et d'une prise en charge d'éventuelles conséquences psychologiques de la précocité pubertaire.

Ainsi, les objectifs du diagnostic et du traitement des pubertés précoces centrales sont :

- le diagnostic et le traitement des causes neurogènes (chirurgie, radiothérapie, voire abstention thérapeutique dans les cas d'harmartome qui ne présentent pas de caractère évolutif) ;
- l'amélioration du pronostic de taille adulte par la suppression de l'avance de la maturation osseuse ;
- l'arrêt de la maturation sexuelle prématurée, voire la régression des caractères sexuels secondaires ;
- la prévention des troubles psychologiques liés à la précocité pubertaire ;
- la réduction du risque éventuel de sexualité prématurée, voire d'abus sexuel ;
- la prévention de grossesse avec une fertilité future qui est préservée.

### Puberté tardive

Le retard pubertaire se définit par l'absence de signe de puberté à l'âge de 13 ans chez la fille et 14 ans chez le garçon.

En l'absence du pic statural pubertaire, le retard statural constitue le plus souvent le motif de consultation.

Dans un petit nombre de cas, le diagnostic est évident dès la première consultation, car le retard statural survient dans une pathologie connue : syndrome de Turner (dysmorphie), insuffisance hypophysaire, après chimiothérapie ou irradiation abdominale ou pelvienne, anorchidie, maladies chroniques sévères, anorexie mentale, syndromes particuliers.

Dans les autres cas, le retard pubertaire est isolé et le diagnostic repose sur l'étude clinique et paraclinique.

**Diagnostic****Interrogatoire**

Il précise :

- la taille et l'âge pubertaire [parents et collatéraux]; l'étude des antécédents [maladie chronique, chimiothérapie, irradiation];
- la recherche de symptomatologie : anosmie, céphalée, polyuro-polydipsie, troubles visuels;
- l'histoire familiale de puberté tardive, d'infertilité, d'anosmie, d'anomalie de la ligne médiane.

**Examen clinique**

- On vérifie la taille, le poids [courbe de croissance].
- On évalue le stade pubertaire.
- On recherche une dysmorphie, un micropénis, une cryptorchidie, une anomalie de la ligne médiane.

**Examens complémentaires**

Ils comportent :

- l'évaluation de l'âge osseux [retard de maturation osseuse variable];
- les dosages de FSH-LH : s'ils sont élevés, il s'agit d'une insuffisance gonadique primitive, s'ils sont normaux ou bas, il s'agit d'une insuffisance hypophysaire ou d'un retard simple de puberté;
- le dosage de la testostérone [ $< 0,50$  ng/nL] et d'œstradiol [ $< 10$  pg/mL]; d'inhibine B;
- le dosage de la DHAS [à interpréter en fonction de l'âge chronologique et de l'âge osseux];
- on pratiquera éventuellement un caryotype une IRM cérébrale [visualisation des bulbes olfactifs, de la région hypothalamo-hypophysaire] en fonction du contexte.

Au terme de cette analyse, les différents diagnostics étiologiques sont donnés [encadré 3].

Les formes les plus fréquentes sont, chez le garçon le retard pubertaire simple, chez la fille le syndrome de Turner.

**3. Étiologies des retards pubertaires****Retard pubertaire simple :**

- idiopathique ou familial;
- retards secondaires :
  - pathologies endocriniennes non traitées,
  - affections chroniques,
  - anorexie mentale,
  - activité sportive intense.

**Hypogonadisme hypogonadotrope :****Congénital :**

- isolé :
  - avec anosmie : syndrome de Kallmann : gènes KAL1, FGFR1, PROKR2, PROKR2,
  - sans anosmie : mutation du gène du récepteur de la GnRH, du gène des LH ou FSH;
- associé à d'autres anomalies endocriniennes :
  - insuffisance antéhypophysaire multiple : gènes : PROP1, LHx3, LHx4, HESx1, Sox3, Sox2...
  - hypoplasie congénitale des surrénales (gène DAX1),
  - obésité importante (gènes de la leptine, récepteur de la leptine);

- associé à une ichtyose;
- associé à un syndrome : CHARGE, Willi-Prader.

**Acquis :**

- tumeur hypothalamo-hypophysaire [craniopharyngiome, adénome...];
- infiltration de la région hypothalamo-hypophysaire [sarcoïdose, histiocytose, hémochromatose];
- irradiation.

**Hypogonadisme hypergonadotrope****Congénital :**

- associée à une anomalie de la différenciation sexuelle;
- syndromes (Turner, Klinefelter...);
- anorchidie, cryptorchidie;
- mutation du récepteur de la LH, de la FSH.

**Secondaire :**

- post-thérapeutique [chimiothérapie, radiothérapie, chirurgie];
- traumatique (torsion);
- infectieuse;
- auto-immune.

**Étiologies**

Chez le garçon : retard pubertaire simple

Ce retard est fréquent chez le garçon, rare chez la fille. Le motif de consultation est souvent celui d'un déficit statural avec ralentissement de la vitesse de croissance et retard de la maturation osseuse chez un garçon âgé de plus de 14 ans.

Le volume testiculaire est de type prépubère [dimensions des testicules inférieures à  $30 \times 15$  mm] ou de puberté à son début, accompagné ou pas de pilosité pubienne. Le retard pubertaire est responsable de l'absence de pic statural pubertaire et de troubles psychologiques d'importance variable. Le diagnostic différentiel avec un hypogonadisme hypogonadotrope peut être difficile en raison des difficultés du diagnostic biologique. En effet, les valeurs des FSH et LH de base et sous stimulation par le LH-RH ne permettent pas à ce stade prépubertaire de faire la distinction entre hypogonadisme hypogonadotrope et retard pubertaire simple. Le traitement, de durée déterminée, par les stéroïdes sexuels [Testostérone Retard 25 mg tous les 15 jours par voie IM] sera envisagé en fonction de l'importance du retard pubertaire et de sa tolérance psychologique. Une insuffisance fonctionnelle transitoire de la sécrétion d'hormone de croissance a été rapportée chez certains de ces enfants.

Chez la fille : syndrome de Turner

Il est dû à une anomalie chromosomique [absence complète ou partielle d'un chromosome X]. Sa fréquence est de 1 cas sur 2 500 filles. Il associe une dysgénésie ovarienne, un déficit statural et un syndrome dysmorphique de sévérité variable (fentes palpébrales anti-mongoloïdes, micrognathie, palais ogival, cheveux bas implantés, lymphœdème des mains et des pieds, 4<sup>e</sup> métacarpien court). D'autres organes peuvent être touchés de manière variable, justifiant un dépistage précoce des malformations éventuelles cardiaques, rénales, ORL, des anomalies métaboliques [surpoids, dyslipidémie, intolérance au glucose voire diabète], vasculaire [HTA, dilatation de l'aorte], auto-immune [thyroïde, maladie coeliaque] ou hépatique.

Le diagnostic évoqué par l'absence de corpuscule de Barr sur le frottis buccal sera confirmé par le caryotype (45 X 0, le plus souvent, ou mosaïque). L'absence de puberté spontanée et de pic de croissance pubertaire explique l'aggravation du déficit statural après l'âge de 10 ans.

Actuellement, le traitement par l'hormone de croissance permet l'amélioration de la taille finale. Le traitement par les œstrogènes associés par la suite aux progestatifs doit être entrepris pour induire la puberté et compenser l'insuffisance gonadique.

L'institution d'un suivi régulier et multidisciplinaire ainsi que le dépistage des complications sont nécessaires à tous les âges de la vie.

## ■ Insuffisance hypophysaire\*

### ■ Insuffisance antéhypophysaire

Les hormones sécrétées par l'hypophyse antérieure contrôlent la sécrétion des glandes endocrines périphériques.

L'insuffisance somatotrope est la plus fréquente. Elle peut être isolée ou associée à d'autres déficits hypophysaires.

#### Insuffisance somatotrope

Le déficit en hormone de croissance représente une cause minoritaire dans l'ensemble des causes de petites tailles. Son diagnostic a cependant des conséquences importantes puisqu'il entraîne une indication thérapeutique : le traitement par l'hormone de croissance.

#### Description clinique

- Le déficit statural (taille < - 2 DS) avec ralentissement de la vitesse de croissance est constant. Il est d'autant plus important que le déficit est plus ancien. Il peut survenir dès les premiers mois de vie alors que la taille et le poids à la naissance sont le plus souvent normaux. La petite taille avec vitesse de croissance régulière est rare. Dans l'insuffisance somatotrope acquise (tumeur, radiothérapie), la cassure de la courbe de croissance est toujours franche et importante.

- La maturation osseuse est toujours retardée.
- L'aspect morphologique est caractéristique dans les formes à début précoce; front haut et bombé, ensellure nasale, menton peu développé, joues rondes avec une peau fine et peu colorée, cheveux fins donnant un aspect rond et « poupin » du visage auquel s'associe un vieillissement prématuré. La voix est pointue, les mains et les pieds ont un aspect potelé, les muscles sont peu développés et contrastent avec une surcharge pondérale relative qui correspond à une obésité surtout tronculaire.

Lorsque le déficit en GH est congénital, les garçons présentent souvent un micropénis. La présence de testicules ectopiques ou de toute anomalie des organes génitaux externes doit faire évoquer une insuffisance gonadotrope associée à début anténatal : la primiparité, la présentation par le siège, un accouchement difficile avec souffrance fœtale sont souvent retrouvés. Les manifestations d'hypoglycémie (malaises,

pertes de connaissance, vomissements) surviennent surtout dans la petite enfance et sont d'autant plus importantes que s'y associe un déficit en ACTH (corticotrophine).

#### Diagnostic biologique

L'hormone de croissance est le plus souvent basse à l'état basal et un dosage unique ne permet pas l'étude de sa sécrétion. Il existe différents types d'exploration de la sécrétion de GH.

- L'étude de la sécrétion provoquée par des stimulations pharmacologiques, en utilisant les propriétés des acides aminés ou l'effet stimulant de l'hypoglycémie. L'intensité de la réponse est exprimée par le pic maximal. L'absence ou l'insuffisance de sécrétion de GH est affirmée si le pic est inférieur à 20 mUI/L, vérifiée à deux reprises. Des réponses dissociées à plusieurs tests consécutifs peuvent faire discuter un déficit partiel en GH.

- L'étude de la sécrétion spontanée et physiologique nyctémérale ou de sommeil sur des échantillons de sang prélevés toutes les 20 minutes révèle le nombre et l'amplitude des pics de GH. L'absence de pic supérieur à 20 mUI/L ou une concentration intégrée nocturne basse est considérée comme pathologique.

- Étude du facteur de croissance IGF1 et de sa protéine de liaison IGF BP3 : les valeurs des concentrations sériques sont abaissées dans les insuffisances somatotropes. Elles doivent être interprétées en fonction de l'âge, du sexe et du stade pubertaire.

#### Diagnostic étiologique (encadré 4, page 276)

L'exploration neuroradiologique (IRM cérébrale) est nécessaire devant tout dysfonctionnement hypophysaire.

Le déficit en GH peut être congénital ou secondaire à une lésion hypophysaire ou hypothalamique. Le plus souvent, il est idiopathique. Il peut être isolé ou associé à un autre déficit antéhypophysaire.

#### Insuffisance gonadotrophique

Le déficit en gonadotrophines hypophysaires (FSH-LH), isolé ou associé à une insuffisance hypophysaire globale, résulte d'une lésion hypophysaire ou hypothalamique.

Le déficit en gonadotrophines peut être congénital ou acquis. Lorsqu'il est congénital, il pose souvent le problème de diagnostic différentiel avec un retard pubertaire simple et doit être évoqué en cas de micropénis, de cryptorchidie associée et d'un développement statural normal contrastant avec l'absence d'apparition des signes pubertaires chez un enfant âgé de plus de 14 ans. Le test à la LH-RH montrant l'absence de montée des gonadotrophines, ne permettra de conclure à un déficit gonadotrope que lorsque la maturation osseuse aura dépassé l'âge de 13 ans.

Cette affection est plus fréquente chez le garçon et est transmise selon le mode récessif autosomique.

L'insuffisance gonadotrope peut être associée à une anosmie réalisant le syndrome de De Morsier-Kallmann, avec ou sans anomalies associées de la ligne médiane (gène KAL1, FGFR1). L'IRM cérébral peut mettre en évidence une hypoplasie des bulbes olfactifs. L'insuffisance gonadotrope peut enfin s'associer à l'hypoplasie surrénale congénitale (anomalie du gène DAX 1), à des syndromes malformatifs tels que le syndrome

\* J. Léger et P. Czernichow.

#### 4. Causes des déficits en hormone de croissance

##### Déficits congénitaux :

- isolés sporadiques ;
- héréditaires (transmission autosomique dominante ou récessive, délétion du gène de la GH, du gène du récepteur de la GHRH) ;
- associés à d'autres déficits hypophysaires (anomalie du gène LHX3, LHX4, PROP 1, PIT 1, HESX 1, SOX2, SOX3...);
- associés à des syndromes malformatifs :
  - anomalies de lignes médianes : anencéphalie, holoprosencéphalie ; dysplasie septo-optique ; division palatine, fente labiale ; dysplasie de l'iris et des dents ; syndrome de l'incisive centrale unique ; sténose des orifices piriformes,
  - syndrome de posthypophyse ectopique avec ou sans agénésie de l'antéhypophyse, avec ou sans syndrome « d'interruption de la tige pituitaire »,
  - selle turcique « vide » ;
- insensibilité à l'hormone de croissance liée à une anomalie du gène du récepteur de la GH (syndrome de Laron).

##### Déficits secondaires :

- tumeurs intracrâniennes :
  - craniopharyngiome (le plus fréquent),
  - gliome du chiasma, de l'hypothalamus,
  - dysgerminomes, tératomes,
  - astrocytomes, épendymomes,
  - hamartomes,
  - adénomes hypophysaires,
  - kystes arachnoïdiens ;
- histiocytose-sarcoïdose ;
- radiothérapie cérébrale ;
- autres lésions (séquelles de méningites, d'encéphalites, traumatisme crânien, vasculaires) ;
- associés à une pathologie complexe (déficit fonctionnel, retard pubertaire, malnutrition, hypothyroïdie, anorexie mentale).

##### Déficits idiopathiques, complets ou partiels

de Willi-Prader (obésité, retard mental, hypotonie, déficit statural), le syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl (obésité, retard mental, polydactylie, rétinite pigmentaire), ainsi qu'à une ichtyose congénitale.

Des mutations du gène du récepteur de la Gn RH, de GPR54, du gène de la LH, de la FSH ont été rapportées, surtout dans les formes familiales d'hypogonadisme. Les mutations du gène de la leptine ou de son récepteur peuvent entraîner une obésité avec insuffisance gonadotrope.

#### Insuffisance thyroïdienne

L'origine peut être hypophysaire ou hypothalamique (test au TRH et étude des hormones thyroïdiennes libres). Le déficit isolé en TSH est exceptionnel. Il est le plus souvent associé à une insuffisance somatotrope. Les signes cliniques d'insuffisance thyroïdienne sont plus modérés que pour l'insuffisance thyroïdienne congénitale (retard statural et de maturation osseuse, retard intellectuel, infiltration cutanéomuqueuse, troubles vasomoteurs, constipation, hypotonie).

#### Insuffisance corticotrope

Elle est rare dans l'enfance, lorsqu'elle est isolée. Elle s'associe le plus souvent à d'autres déficits antéhypophysaires.

L'hypoglycémie, potentiellement grave (perte de connaissance, coma), est présente dans la majorité des cas et doit conduire au diagnostic d'insuffisance corticotrope. Les autres signes cliniques sont modérés : asthénie, hypotension artérielle. Lorsque l'insuffisance corticotrope est complète, le sulfate de déhydroépiandrostérone (DHAS) plasmatique reste à un niveau prépubère.

Le cortisol et l'ACTH sont bas à l'état basal (entre 8 et 9 heures du matin) ou en situation d'hypoglycémie.

La réponse de l'ACTH au test au CRF devrait permettre de différencier l'origine hypothalamique ou hypophysaire de l'insuffisance.

#### Traitement

##### Déficit somatotrope

##### Modalités

- Les enfants avec insuffisance somatotrope sont traités par hormone de croissance à raison d'une injection sous-cutanée quotidienne (0,033 mg/kg/j). Les éléments de surveillance comportent, outre la tolérance locale et générale, une surveillance de la croissance trimestrielle, de la maturation osseuse, de la fonction thyroïdienne et de l'évaluation pubertaire semestrielle.
- L'apparition d'une insuffisance thyroïdienne conduira à l'administration de L-thyroxine.
- L'absence de développement des caractères sexuels secondaires, lorsque l'âge osseux atteint 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon, fera évoquer un déficit gonadotrope associé qui sera alors traité par les stéroïdes sexuels à doses faibles au début, dans le but d'éviter une accélération excessive de la maturation osseuse.
- Le traitement du déficit corticotrope éventuellement associé doit faire l'objet d'une surveillance particulière. En effet, un excès, même modéré, d'hydrocortisone peut réduire l'efficacité de l'hormone de croissance.
- Enfin, chez le jeune enfant dont le déficit somatotrope est accompagné d'hypoglycémie, le traitement revêt un caractère d'urgence. Ce traitement doit être quotidien et ne doit, en aucun cas, faire l'objet d'interruption intempestive.

##### Résultats

Les résultats du traitement sur la croissance sont sensibles dès les premiers mois. Le traitement est d'autant plus efficace qu'il est commencé sur un plus jeune enfant. L'augmentation de la vitesse de croissance doit être nette au cours de la première année de traitement. Les augmentations de posologie sont effectuées lorsque le rattrapage statural reste insuffisant, et au moment de la puberté lorsque les besoins sont plus importants. Dans tous les cas, la posologie est augmentée au cours de l'évolution, en fonction de la prise pondérale.

- Le traitement par l'hormone de croissance sera poursuivi jusqu'à la fin de la croissance, c'est-à-dire après le pic de croissance pubertaire lorsque la vitesse de croissance sera inférieure à 3 cm par an et que l'âge osseux sera supérieur à 15 ans chez le garçon et 13 ans chez la fille.

Résultats à long terme du traitement par l'hormone de croissance : les tailles définitives des insuffisants somatotropes traités par l'hormone de croissance sont en moyenne dans les limites inférieures de la normale. Les résultats sont meilleurs dans les cas d'insuffisance somatotrope sévère et lorsque le traitement substitutif est débuté précocement et d'une durée suffisante. Les résultats obtenus chez les enfants qui présentent un déficit en hormone de croissance secondaire à une irradiation sont plus décevants, et ce d'autant que l'irradiation crânienne a été associée à une irradiation spinale. Actuellement, la plus grande disponibilité en hormone de croissance biosynthétique devrait permettre d'améliorer le pronostic statural des enfants hypopituitaires et, outre le syndrome de Turner, le déficit statural en relation avec le retard de croissance intra-utérin, l'insuffisance rénale chronique, le syndrome de Prader-Willi ouvrir d'autres indications qui sont actuellement en cours d'expérimentation.

#### Période de transition enfant-adulte

Une réévaluation de la sécrétion d'hormone de croissance est réalisée après la fin de la croissance. L'amélioration de la fonction somatotrope est alors fréquente. Environ 20 % des patients gardent une insuffisance somatotrope sévère nécessitant alors la poursuite du traitement par hormone de croissance à l'âge adulte afin de prévenir ou de corriger les anomalies de la composition corporelle (répartition graisse, muscle, masse osseuse), métaboliques, cardiovasculaires et de la qualité de vie liées à l'insuffisance hormonale.

#### Déficit thyroïdienne

Les produits de synthèse sont préparés soit sous forme de gouttes (L-thyroxine à 5 µg par goutte), soit sous forme de comprimés (Lévothyrox, comprimés à 25, 50, 75, 100, 125, 150 µg). La solution aqueuse en gouttes est utilisée de préférence chez le nourrisson. Les doses utilisées varient de 3 à 6 µg/kg/j en une prise quotidienne. La qualité du traitement sera contrôlée sur les dosages des hormones thyroïdiennes libres (T4 L, T3 L).

#### Déficit corticotrope

Le déficit corticotrope sera traité par hydrocortisone (comprimés à 10 mg) : 8 à 20 mg/m<sup>2</sup>/j en deux prises quotidiennes. Ce traitement est ajusté en cas d'augmentation des besoins (infection, stress) et utilisé par voie parentérale en cas d'intolérance digestive ou d'intervention chirurgicale (hémisuccinate d'hydrocortisone). Si le déficit est modéré, le traitement substitutif peut n'être réservé qu'aux situations aiguës.

#### Insuffisance gonadique

Le traitement substitutif par les stéroïdes sexuels sera commencé lorsque la maturation osseuse aura atteint l'âge de 11 ans chez la fille et 12 ans chez le garçon.

#### Chez la fille

Le traitement œstrogénique (17 β-œstradiol) est administré seul durant les 12-18 premiers mois, à faibles doses (2 µg/j), par exemple Estreva : 1/4 de comprimé 1 jour sur 2) afin d'obtenir un développement mammaire et utérin lentement progressif. La dose d'œstrogènes est ensuite progressivement augmentée et

associée à un progestatif (lorsque l'âge osseux est supérieur à 13 ans) afin de provoquer des cycles artificiels.

#### Chez le garçon

La testostérone est utilisée sous la forme d'une préparation retard (*Androtardyl*). Le traitement est administré avec une posologie faible au début (25 mg) tous les 15 jours par voie intramusculaire, puis augmenté progressivement. Le traitement par la LH-RH administré par pompe portable peut être utilisé à l'âge adulte chez les patients présentant un hypogonadisme hypogonadotrope.

### ■ Insuffisance posthypophysaire : diabète insipide central

On inclut sous ce vocable l'ensemble des anomalies d'origine cérébrale, responsables d'une polyurie. Il s'agit essentiellement d'insuffisance de sécrétion de la vasopressine (AVP) entraînant une polyurie dite primaire responsable d'une polydipsie secondaire. On y associe les troubles de la soif responsables d'une polydipsie primaire et d'une polyurie secondaire. Cette définition exclut les formes périphériques de résistance à l'AVP, soit congénitales (diabète insipide néphrogénique) soit acquises.

#### Diagnostic clinique

##### Signes cliniques

La maladie est marquée essentiellement par une polyurie plus ou moins importante, associée à une polydipsie. En règle générale, il n'y a pas de signes de déshydratation sauf si on a empêché l'enfant de boire. Une nycturie est notée, plus rarement une énurésie. On éliminera les causes de polyurie osmotique, calciurie, glycosurie du diabète sucré.

##### Examens paracliniques

L'incapacité à concentrer les urines en situation d'hémoconcentration alors que le rein est sensible à l'AVP est la base physiopathologique du diabète insipide. Deux épreuves permettent de le démontrer chez un patient polyurique.

##### Restriction hydrique

Si l'on voit le patient en situation d'hypernatrémie, un seul prélèvement sanguin et urinaire suffit à démontrer que le rein ne répond pas à un stimulus hyperosmolaire (osmolarité urinaire : U<sub>osm</sub> < 300 mOsm) alors que la natrémie ou l'osmolarité plasmatique est élevée. Si la natrémie est normale, il faut pratiquer une épreuve de restriction hydrique sous surveillance médicale (poids, TA, soif) démontrant que le rein n'est pas capable de produire des urines concentrées (valeurs normales après 14 heures d'hydropénie : U<sub>osm</sub> = 1 000 ± 200 mOsm/L). Si la polyurie est importante chez le petit enfant, la durée de l'épreuve doit être plus courte. L'épreuve doit être interrompue quelque soit l'âge si la perte de poids est ≥ à 5 % ou si la soif est insupportable.

##### Sensibilité à l'AVP

Une instillation nasale ou une prise orale d'AVP est faite à la fin du test de restriction hydrique, démontrant que dans les

4 heures suivantes, le rein concentre de manière satisfaisante les urines.

L'ensemble de ces deux tests permet de faire le diagnostic de déficit en AVP. Le dosage direct de l'AVP dans le sang est très peu informatif.

### Diagnostic étiologique

Le diagnostic étiologique est dominé par la recherche d'une lésion de l'appareil hypothalamo-hypophysaire. Il comporte une étude de cette région par résonance magnétique nucléaire. Cet examen permet une excellente définition de cette région, permettant de définir les contours du plancher du troisième ventricule, la forme et l'épaisseur de la tige pituitaire et le contenu intrasellaire. Notons que la post-hypophyse donne au temps T2 un hypersignal très caractéristique qui n'est plus visible en cas de diabète insipide central. La recherche des marqueurs tumoraux (alpha-fœto protéine,  $\beta$ hCG, cellules anormales dans le LCR), des lésions osseuses (radiographie du squelette) ou pulmonaire (EFR avec DLCO) d'histiocytose sera effectuée, de même que l'exploration endocrinienne de l'antéhypophyse. Un déficit associé (surtout déficit en GH) évoque plus volontiers une tumeur.

Les causes sont :

- post-chirurgicales, post-traumatiques ;
- infiltratives avec épaissement de la tige pituitaire : histiocytose, sarcoïdose, auto-immunes ;
- tumorales :
  - craniopharyngiomes,
  - germinomes,
  - tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire,
  - malformations congénitales ;
- idiopathiques : il s'agit de formes plus ou moins sévères pour lesquelles aucune anomalie radiologique n'est retrouvée. Il faut savoir qu'il s'agit là d'un diagnostic d'attente car, même avec une imagerie de très bonne qualité, la lésion initiale peut être invisible. On doit donc poursuivre les investigations radiologiques 2 à 3 fois par an, au moins quatre ans après le début de la polyurie pour être sûr du caractère non tumoral du diabète insipide.

On rapproche de ces formes idiopathologiques, les formes familiales à révélation néonatale pour lesquelles des anomalies du gène de l'AVP ont été identifiées. Elles peuvent prendre des allures de déshydratation sévère avec refus de boire chez le nourrisson.

Dans certains cas, on trouve une lésion isolée de la tige dite « tige épaisse » alors qu'aucune autre lésion ne permet de faire un diagnostic étiologique. Dans 20 % des cas environ, ces lésions sont des germinomes de petite taille qui vont évoluer rapidement. Dans la majorité des cas, ces lésions de la tige sont liées à des histiocytoses ou à des lésions idiopathiques peut-être inflammatoires.

**Polydipsie primaire** : cette forme est très rare chez l'enfant. Elle est due à des troubles comportementaux ou dans de rares cas à des tumeurs (histiocytose). Les enfants sont capables de concentrer leurs urines normalement au cours du test de restriction hydrique puisque la polyurie est liée à une consommation primitive et anormale d'eau.

### Traitement

La désamino-D-arginine vasopressine ou DDAVP ou *Minirin* est un analogue de l'AVP à action prolongée et dépourvu d'ef-

fets secondaires (la vasopressine était responsable de vasoconstriction et d'hypertension artérielle). Le produit se donne en deux ou trois prises par jour à la dose de 10 à 20  $\mu$ g par prise en pulvérisation intranasale et dose de 50 à 300  $\mu$ g par prise par voie orale (comprimés à 100 ou 200  $\mu$ g). Il permet en règle générale un traitement parfait de la polyurie.

L'existence d'une administration concomitante d'hydrocortisone due à un déficit en ACTH doit être connue. L'arrêt de l'hydrocortisone expose au risque d'intoxication par l'eau.

## ■ Pathologie de la thyroïde\*

### ■ Exploration

• **La palpation du corps thyroïdien** permet de préciser la taille de la glande mais aussi sa fermeté et sa consistance. On doit mesurer la hauteur des deux lobes et préciser avec un mètre ruban le périmètre du cou.

• **L'échographie** du corps thyroïdien permet une mesure plus objective de la glande, elle permet d'évaluer l'homogénéité du tissu thyroïdien, le nombre et la qualité des nodules (pleins ou liquidiens).

La scintigraphie à l'iode 123, au technétium est utilisée essentiellement dans la localisation des anomalies de migration du corps thyroïde. Elle permet de savoir si un nodule est fixant ou non.

• **L'exploration biologique** comporte le dosage de la thyroxine (T4) le plus souvent dans sa forme libre. Le dosage de la triiodothyronine (T3) est complémentaire mais n'est pas indispensable à l'évaluation de la plupart des situations. Le dosage de la TSH plasmatique par des techniques ultrasensibles est informatif dans la plupart des situations d'hypo- et d'hyperthyroïdie. Le dosage des anticorps antithyroperoxydase et antirécepteur TSH est utile respectivement pour le diagnostic de thyroïdite et de maladie de Basedow.

• **Le test au TRH** : l'injection de TRH provoque une augmentation de la TSH dans les 30 minutes avec un retour à la normale au bout de deux heures. Ce pic est aboli dans les situations d'hyperthyroïdie et au contraire amplifié en situation d'hypothyroïdie. Il est surtout informatif dans les formes frustrées des anomalies de sécrétion de la glande thyroïde.

### ■ Hypothyroïdie

On oppose les hypothyroïdies primaires liées à une lésion primitive de la glande aux hypothyroïdies secondaires ou tertiaires liées à une atteinte hypophysaire ou hypothalamique.

#### Hypothyroïdie primaire à révélation néonatale

##### Étiologies

Il s'agit essentiellement d'*hypothyroïdie congénitale permanente* mais certaines formes peuvent être acquises et transitoires.

Anomalie du développement de la glande ou dysgénésie

Elle survient chez 1 enfant pour 4 000 naissances. L'athyréose représente 20 % des cas. Ce sont les formes les plus sévères caractérisées par une absence de fixation à la cartographie et

\* P. Czernichow et M. Polak.

une loge thyroïdienne vide à l'échographie. Les ectopies représentent 70 % des cas, la glande étant en position anormale depuis la base de la langue jusqu'à la face antérieure du cou. Dans 10 % des cas, la glande est dysplasique (hypoplasie globale, hémithyroïde) en position normale. De rares formes familiales ont été décrites.

### Anomalies de l'hormonosynthèse

Les anomalies de l'hormonosynthèse représentent 15 % des formes permanentes d'hypothyroïdie congénitale. La plus fréquente est représentée par des troubles de l'organification.

### Hypothyroïdie

Certaines formes d'hypothyroïdie acquise peuvent se voir à cette période de la vie. Elles sont produites par transmission maternelle de substances interférant avec le métabolisme ou la sécrétion de thyroxine. Il s'agit essentiellement d'intoxication par l'iode d'origine maternelle ou appliquée dès la naissance à l'enfant. Elles sont réversibles.

### Clinique

Dans sa forme caractéristique, l'aspect est tout à fait évocateur et les signes témoignant du déficit profond en hormones thyroïdiennes sont énumérés dans l'encadré 5.

#### 5. Principaux signes de l'hypothyroïdie congénitale

- Faciès particulier : ensellure nasale, langue élargie et protruse, chevelure abondante.
- Peau sèche, marbrée, ictère néonatal persistant.
- Fontanelle très large (persistance de la fontanelle postérieure).
- Gros ventre, hernie ombilicale.
- Hypotonie, enfant peu actif (trop calme).
- Constipation, difficulté à la succion.

En l'absence de traitement, l'évolution se fera vers un tableau sévère avec retard de croissance, retard de maturation osseuse et dysgénésie épiphysaire et surtout anomalie profonde du développement neuropsychologique. On sait que, alors que les anomalies somatiques sont réversibles, les troubles du développement intellectuel ne le sont pas. L'importance des graves séquelles neuropsychiques est fonction de la sévérité de l'hypothyroïdie et de la précocité de la mise en route du traitement.

Une sémiologie plus fine permettant un diagnostic précoce a été décrite : en fait c'est le dépistage systématique qui a permis le diagnostic et un traitement précoce avant les 2 à 4 premières semaines de vie.

### Dépistage de l'hypothyroïdie

Grâce à un prélèvement au troisième jour de vie, les nouveaux nés bénéficient d'un dépistage systématique de l'hypothyroïdie congénitale intégré à celui d'autres maladies congénitales. Le diagnostic se fait grâce au dosage de la TSH sur une goutte de sang prélevée au talon et déposée sur papier buvard. Ce dépistage systématique permet le traitement de la maladie dans le premier mois de vie à un âge où le diagnostic clinique est diffi-

cile. Il a complètement transformé le pronostic neuropsychique de la maladie.

### Examens complémentaires

Les taux très bas ou indétectables de T4 ou de T3 plasmatique et les taux élevés de TSH permettent de faire le diagnostic d'hypothyroïdie. L'échographie met en évidence des glandes en place mais dont la forme ou la taille est anormale (dysgénésie, goitre) ou au contraire une loge thyroïdienne vide. C'est la scintigraphie qui permettra de faire le diagnostic d'une ectopie (glande en position anormale) ou d'une athyréose (absence de tissu fixant). Le dosage de la thyroglobuline permet également le diagnostic d'athyréose. La sévérité de l'hypothyroïdie anténatale sera appréciée sur la présence et la taille des points épiphysaires fémoraux et tibiaux à la radiographie du genou.

### Traitement

La thyroxine en solution aqueuse est le traitement de choix à la dose initiale de 8 à 10 µg/kg (1 goutte = 5 µg) pour atteindre 5 à 6 µg/kg au bout de un an avec relais par la L-thyroxine en comprimés (Lévothyrox). Ce traitement permet de normaliser la TSH. La T4 plasmatique dans ces conditions est toujours à la limite supérieure de la normale. Ce traitement, débuté avant le premier mois de vie, permet un développement somatique normal. Le développement psychomoteur est également normal avec une insertion scolaire satisfaisante. Un certain déficit peut être observé dans 10 % des cas et semble être dû à la sévérité de l'hypothyroïdie pendant la fin de la vie intra-utérine.

## ■ Hypothyroïdie primaire à révélation tardive

Il s'agit essentiellement d'hypothyroïdies acquises.

### Étiologies

#### Thyroïdite de Hashimoto

L'hypothyroïdie survient dans environ 30 % des cas. La palpation de la glande montre un goitre ou au contraire un corps thyroïde diminué de volume. Dans les deux cas, le tissu est remarquable par sa fermeté. Le dosage des anticorps antithyroïdiens (anticorps antithyroperoxydase) permet le diagnostic.

#### Thyroïdectomie

L'hypothyroïdie peut se développer à distance de l'intervention nécessitant une surveillance post-chirurgicale pendant plusieurs années. On rapprochera de ces formes les hypothyroïdies secondaires à des radiothérapies pour cancer de la face et du cou.

#### Carence d'iode

L'hypothyroïdie par carence d'iode est très répandue dans le monde, mais exceptionnelle en France.

## Diagnostic

### Signes cliniques

Fatigue, prise de poids, frilosité, constipation sont associées à des degrés d'intensité variables. Les signes sont dominés par le ralentissement de la vitesse de croissance staturale et le retard de maturation osseuse.

### Signes biologiques

La baisse des taux circulants des hormones thyroïdiennes et l'augmentation de la TSH définissent l'hypothyroïdie. C'est dans ces formes acquises que l'on peut voir des taux de FT4 et FT3 normaux ou à la limite inférieure de la normale avec une concentration de TSH constamment élevée. Cette situation est appelée hypothyroïdie compensée. Si la TSH est modérément élevée un test au TRH permet de lever les doutes en montrant une réponse exagérée après stimulation.

### Traitement

La L-thyroxine en comprimés (*Lévothyrox*), à la dose de 50 à 150 µg selon l'âge, normalise les taux circulants de FT4 et FT3 et de TSH.

### Hypothyroïdie secondaire ou tertiaire

Elles sont dues à une malformation ou à une lésion tumorale ou post-chirurgicale de la région hypothalamo-hypophysaire. En règle générale, l'hypothyroïdie est très modérée. Les taux plasmatiques de FT4 et de FT3 sont abaissés et, fait essentiel, associés à une TSH basse voire indétectable. L'injection de TRH ne permet pas une stimulation normale de la TSH en cas d'hypothyroïdie secondaire d'origine hypophysaire. Une réponse dite ample et prolongée est observée en cas d'atteinte hypothalamique ou hypothyroïdie tertiaire.

## ■ Hyperthyroïdie

### Physiopathologie

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 liée à la présence d'anticorps reconnaissant le site de liaison de la TSH sur la cellule thyroïdienne et capable de l'activer. Cet anticorps antirécepteur de la TSH est communément appelé TSI [*Thyroid Stimulating Immunoglobulin*]. On doit distinguer ce type d'anticorps d'autres molécules immunes circulantes qui se lient au récepteur de la TSH mais ne l'activent pas. Ils sont dits bloquants et sont responsables d'une hypothyroïdie.

### Diagnostic

#### Signes cliniques

La symptomatologie est dominée par le goitre et la tachycardie. L'ensemble des signes est indiqué dans l'encadré 6. On notera l'importance en pédiatrie de l'accélération de la vitesse de croissance staturale et de l'avance de maturation osseuse.

#### Signes biologiques

Les hormones FT4 et FT3 sont élevées. La TSH est indétectable. Le test au TRH est inutile dans ce contexte et montrerait

### 6. Hyperthyroïdie ou maladie de Basedow : symptômes

- Goitre.
- Tachycardie.
- Exophtalmie.
- Tremblements.
- Instabilité psychomotrice.
- Accélération de la vitesse de croissance.
- Boulimie.
- Perte de poids, fatigue.
- Sudation.

une non-réponse. Le dosage des TSI confirme la nature auto-immune de la maladie. Les anticorps antithyroïdiens peuvent être présents et montrent l'association fréquente d'une thyroïdite auto-immune. L'échographie thyroïdienne, par contre, est indiquée et permettra de suivre ultérieurement les variations de volume du goitre. La scintigraphie a peu d'indication dans l'exploration de cette hyperthyroïdie.

### Formes particulières

#### Adénomes toxiques

Il s'agit d'un adénome hypersécrétant qui est responsable d'une hyperthyroïdie. La cartographie a un grand intérêt diagnostique en montrant la zone hyperfixante et à l'inverse une absence de fixation sur les tissus environnants.

#### Goitre multinodulaire et hyperthyroïdie

Dans certaines formes de goitre très remaniées on peut observer une hyperthyroïdie modérée liée à l'autonomisation de certaines zones de la glande.

#### Hyperthyroïdie du nouveau-né

La maladie peut s'observer chez le nouveau-né dont la mère a une maladie de Basedow. Elle est en règle sévère, dominée par la gravité des signes cardiaques et la perte de poids. Elle est due à la transmission materno-fœtale d'immunoglobulines stimulantes (TSI). La maladie est transitoire et s'atténue progressivement, en même temps que les immunoglobulines maternelles disparaissent. Un traitement par *Néomercazole* est nécessaire pendant environ 3-4 mois. D'exceptionnelles formes non immunes liées à l'activation constitutive du récepteur de la TSH ont été décrites.

#### Traitement

Les antithyroïdiens de synthèse : benzylthiouracile (*Basedène*) à la dose initiale de 300 mg/j en 3 prises ou carbimazole (*Néomercazole*) à la dose de 15 à 30 mg/j (0,7 mg/kg) sont toujours utilisés en premier lieu. La dose d'attaque doit permettre un retour à la normale des taux de FT4 et FT3 puis être relayé par une dose d'entretien (pour le *Néomercazole* autour de 0,3 mg/kg/j). Une surveillance de la formule sanguine doit être instituée. La survenue d'une aplasie médullaire est cependant une éventualité exceptionnelle. Ce traitement est donné pendant au moins 2 ans. En cas de rechute une seconde cure peut être instituée. Une grande partie des



patients, en fait, va rechuter et sera traitée par thyroïdectomie chirurgicale ou iode radioactif.

## ■ Goitres et nodules thyroïdiens

Les différentes étiologies sont indiquées dans l'encadré 7. Elles recourent en partie les différentes pathologies décrites précédemment.

### 7. Étiologies des goitres

#### Hypertrophie diffuse :

- euthyroïdie :
  - thyroïdite chronique de Hashimoto,
  - thyroïdite aiguë ou subaiguë,
  - goitre simple (prépubertaire) ;
- hyperthyroïdie : maladie de Basedow ;
- hypothyroïdie :
  - ingestion de substances goitrigènes,
  - déficit en iode,
  - anomalie de l'hormono-synthèse.

#### Nodule :

- nodule isolé :
  - adénome,
  - cancer,
  - kystes.
- goitre multinodulaire.

### Hypertrophie diffuse

#### Thyroïdite de Hashimoto

Cette affection auto-immune est caractérisée par l'infiltration lymphocytaire de la glande associée à des nodules lymphoïdes. La glande est en général ferme et irrégulière. Les patients sont euthyroïdiens. Parfois une hyperthyroïdie transitoire peut être observée. Dans 10 % des cas une hypothyroïdie se développe parfois rapidement, nécessitant un traitement approprié. Le diagnostic est clinique (palpation de la glande) et biologique (dosage des anticorps antithyroïdiens : antithyroglobuline et antithyroperoxydase). L'échographie montre un aspect caractéristique de tissu héréditaire.

La thyroïdite de Hashimoto ne nécessite pas de traitement particulier en dehors des situations d'hypothyroïdie.

#### Goitres simples

Fréquents à la puberté, ils sont d'importance moyenne, souples à la palpation, sans anomalies de la sécrétion hormonale.

#### Autres causes [voir encadré 7]

Elles s'associent à une hypothyroïdie (goitrigène, déficit en iode, anomalie de l'hormono-synthèse) ou à une hyperthyroïdie (maladie de Basedow). Une mention particulière doit être faite à propos des thyroïdites aiguës d'origine bactérienne et subaiguës d'origine virale, toutes les deux très douloureuses.

#### Nodules thyroïdiens

Ils doivent être distingués des masses situées à proximité de la glande, mais non thyroïdiennes (ganglions, kyste du tractus

thyroïdologique). L'échographie permet en général de faire la différence.

#### Nodule unique

En dehors des exceptionnels nodules hypersécrétants, les nodules sont froids (non fixants) et posent le problème de l'existence ou non d'un cancer. La scintigraphie permet de dire si le nodule est fixant ou non et si la masse est liquidienne. Le caractère très dur à la palpation est en faveur de la tumeur de même que la taille du nodule. L'existence d'une irradiation du cou dans les antécédents est un facteur de risque important. En fait, il n'y a pas de critères absolus de diagnostic et la plupart des oncologues conseillent une cytoponction du nodule de haute valeur diagnostique dans des mains expérimentées avant, éventuellement, un abord chirurgical de la glande avec examen extemporané du nodule.

#### Goitres multinodulaires

Ils associent nodules multiples et kystes. Certaines zones peuvent être calcifiées. Ils surviennent sur des glandes stimulées par la TSH dans des situations particulières (carence d'iode, troubles de l'hormonosynthèse).

## ■ Pathologie des surrénales\*

### ■ Exploration

La corticosurrénale est composée de trois zones : fasciculée, glomérulée et réticulée, qui assurent respectivement la synthèse des glucocorticoïdes, des minéralocorticoïdes et des androgènes. La stéroïdogénèse surrénalienne est sous le contrôle hypophysaire de l'ACTH, dont la sécrétion est elle-même régulée par le CRF (corticotrophin-releasing factor) d'origine hypothalamique. La synthèse de cortisol régule par feedback la sécrétion d'ACTH.

Les différentes étapes de la synthèse des hormones surrénales sont catalysées par des enzymes spécifiques et résumées dans la figure 13.4, page 282.

L'exploration de la surrénale repose sur les dosages de base et les tests dynamiques.

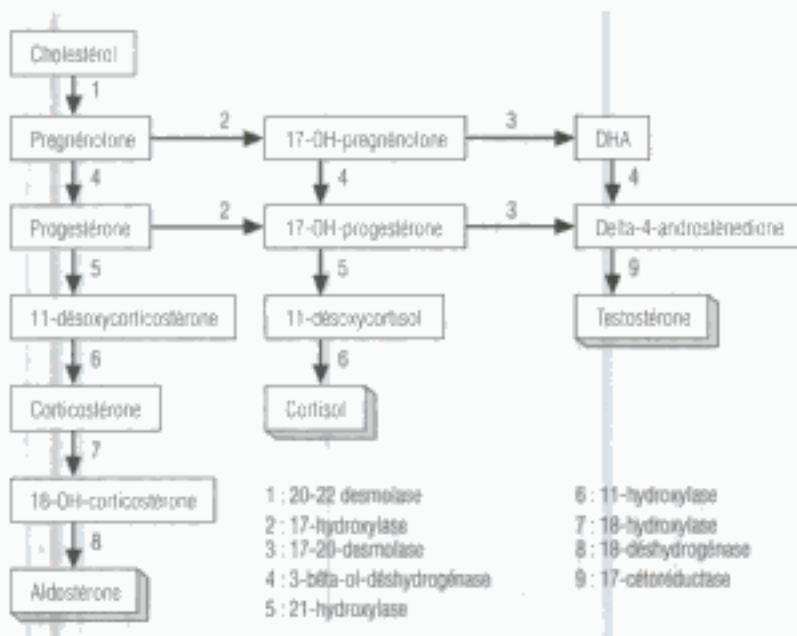
#### Dosages de base

##### Dans les urines

Les dosages urinaires des 24 heures sont assez peu utilisés à titre diagnostique chez l'enfant. Ils peuvent cependant être utiles dans la surveillance thérapeutique :

- les 17-OH-corticostéroïdes sont le reflet de la sécrétion globale des glucocorticoïdes ;
- les 17-cétostéroïdes sont le reflet de la sécrétion androgénique, d'origine surrénalienne avant la puberté, puis mixte gonadique et surrénalienne, après la puberté ;
- le cortisol libre urinaire est le reflet de la fraction libre plasmatique du cortisol. Il est utile au diagnostic des hypercorticismes ;

\* D. Simon.



**Figure 13.4.** Voies de synthèse des stéroïdes surrénaliens.

- le prégnanétriol urinaire est le métabolite de la 17-OH-progésérone. Il peut être utilisé comme élément de surveillance des blocs en 21-hydroxylase traités.

#### Dans le sang

- **Le cortisol** : sa sécrétion suit un cycle nyctéméral avec un taux maximal le matin à 8 heures et minimal le soir à minuit. Son dosage le matin à 8 heures peut être couplé à celui de l'ACTH plasmatique : un taux élevé d'ACTH avec cortisol bas signe l'atteinte surrénale périphérique. À l'inverse, des taux élevés de cortisol avec disparition du cycle nyctéméral plaident en faveur d'un hypercorticisme.
- **Les androgènes** principalement dosés sont : le sulfate de DHA, la delta-4-androsténone, et la testostérone.
- Le dosage de l'aldostérone plasmatique est utile au diagnostic des déficits minéralocorticoïdes. Les résultats doivent toujours être interprétés en fonction de la natrémie et de la natriurèse. Ce dosage est couplé à celui de la rénine plasmatique.

#### Tests dynamiques

Ils sont pratiqués en dehors de toute décompensation aiguë et sous surveillance médicale.

- **Le test au synacthène (ACTH)** immédiat teste la réactivité de la surrénale à l'ACTH. L'absence d'élévation du cortisol sous stimulation ne permet pas de préciser le niveau de l'atteinte surrénalienne. Associée à un taux plasmatique élevé d'ACTH, elle confirme l'insuffisance surrénale primitive. Il permet également le diagnostic des blocs enzymatiques dans les formes partielles devant l'élévation anormale, après stimulation, des précurseurs situés en amont du bloc.
- **Le test à la métopirone** explore l'axe hypothalamo-hypophysio-surrénalien. La métopirone bloque l'activité de la 11-hydroxylase. La chute de la cortisolémie induit une élévation de l'ACTH, qui augmente la synthèse du composé S. Une absence de

réponse de l'ACTH après métopirone ne permet pas de préciser le siège hypophysaire ou hypothalamique du déficit.

- **Le test au CRF** explore la réserve hypophysaire en ACTH. Une absence de réponse de l'ACTH après CRF est en faveur d'un déficit antéhypophysaire ; une réponse ample et prolongée témoigne d'une atteinte hypothalamique.
- **Les tests de freination** par la dexaméthasone sont utilisés dans le diagnostic des hypercorticismes.

## ■ Insuffisances surrénales

### Diagnostic clinique et biologique

En dehors d'une décompensation aiguë, les signes cliniques sont peu spécifiques. Il peut s'agir : de troubles digestifs chroniques à type de douleurs abdominales, vomissements, diarrhée, d'une fatigabilité excessive. Plus évocatrice est la constatation d'une mélanodermie, parfois associée à des taches ardoisées siégeant sur les muqueuses.

- **L'insuffisance surrénale aiguë** survient à l'occasion d'un stress : infection, traumatisme, intervention chirurgicale, jeûne prolongé. Les manifestations cliniques sont fonction de l'étiologie qui conditionne le déficit glucocorticoïde et/ou minéralocorticoïde.
- **Le syndrome de perte de sel**, lié au déficit minéralocorticoïde, est souvent au premier plan. Il se traduit par des troubles digestifs conduisant à une perte de poids. Si le diagnostic est méconnu, le tableau clinique s'aggrave aboutissant à une déshydratation sévère avec collapsus, voire troubles du rythme cardiaque. Biologiquement, on constate une hyponatrémie profonde (< 135 mEq/L), associée à une hyperkaliémie. Il existe souvent une acidose métabolique et des signes d'hémoconcentration. La constatation d'une natriurèse conservée (> à 30 mEq/L) fait poser le diagnostic. L'aldostérone plasmatique dosée en hyponatrémie est basse ou à la limite inférieure de la normale, associée à une élévation de la rénine plasmatique.

• Le déficit glucocorticoïde peut se traduire par des hypoglycémies. Dans cette situation, l'effondrement du cortisol fait porter le diagnostic. Le dosage concomitant de l'ACTH plasmaticque permet de distinguer le déficit primitivement surrénalien (taux d'ACTH plasmaticque très élevé) du déficit corticotrope (taux d'ACTH bas en hypoglycémie). Le traitement s'impose d'urgence, visant à corriger les désordres hydroélectrolytiques et métaboliques et à compenser le déficit hormonal. Il est résumé dans l'encadré 8.

### Insuffisances surrénales primitives

Les principales étiologies des insuffisances surrénales primitives de l'enfant sont rapportées dans le tableau 13.II.

### Hyperplasies congénitales des surrénales

Elles sont secondaires à un déficit enzymatique entravant la stéroïdogenèse surrénalienne. Seul sera décrit ici le bloc en 21-hydroxylase.

C'est la cause la plus fréquente des hyperplasies congénitales des surrénales. Ce bloc altère la synthèse de cortisol entre la 17-OH-progestérone et le 11-désoxycortisol, et celle d'aldostérone entre la 11-désoxycorticostérone et la corticostérone. L'hypersecretion d'ACTH provoquée par le déficit glucocorticoïde entraîne une hyperandrogénie secondaire. Sa fréquence est estimée à 1 cas pour 12 000 à 15 000 naissances.

### Forme néonatale

• Le diagnostic est évoqué d'emblée chez la fille, car elle présente une ambiguïté sexuelle. Elle réalise un tableau de

### 8. Traitement de l'insuffisance surrénale aiguë

#### Réanimation :

- réhydratation :

- perfusion 100 à 150 mL/kg en fonction de l'âge,
- glucosé à 5 ou 10 %, dépourvu de KCL,
- enrichi en NaCl : 10 à 15 mEq/kg/24 h ;
- hypoglycémie sévère : apports de glucosé à 30 % en IVD ;
- collapsus : macromolécules : 10 à 15 cc/kg ;
- hyperkaliémie (> 6,5 mEq/L) : kayexalate : 1 g/kg.

#### Traitement hormonal substitutif :

- hémisuccinate d'hydrocortisone : 5 mg/kg en IVD, puis 2 mg/kg toutes les 6 heures ;

- Syncortyl :

- 1 mg en IM chez le nouveau-né, renouvelable toutes les 12 heures,
- 2 à 3 mg en IM chez l'enfant plus grand.

Attention au risque de surdosage (HTA +++)

#### Surveillance du traitement :

- le rythme de surveillance est à adapter en fonction de l'état clinique :

- poids, fréquence cardiaque et pression artérielle,
- ionogrammes sanguins et urinaires toutes les 4 heures,
- glycémie capillaire toutes les heures ;
- relais par voie orale en 2 à 3 jours.

virilisation des organes génitaux externes plus ou moins sévère (stade I à V selon la classification de Prader) sans gonade palpable.

Chez le garçon, l'absence d'anomalies des organes génitaux fait souvent poser le diagnostic plus tardivement, devant le

Tableau 13.II. Diagnostic étiologique des insuffisances surrénales primitives de l'enfant.

Étiologie	Mode de transmission	Atteinte surrénalienne	Signes associés	Éléments diagnostiques
Hyperplasie congénitale des surrénales par bloc enzymatique : le + fréquent : bloc en 21-hydroxylase	Autosomique récessive	Déficit glucocorticoïde et minéralocorticoïde	Virilisation chez la fille	Mutation ou délétion dans le gène de la 21-hydroxylase
Hyperplasie lipidique des surrénales	Autosomique récessive	Glucocorticoïde Minéralocorticoïde Stéroïdes sexuels	Phénotype féminin quel que soit le caryotype	Mutation dans le gène STAR
Hypoplasie congénitale des surrénales	Récessive liée à l'X	Sévère, précoce Déficit gluco- et minéralocorticoïde	Dysmorphie Déficit en GK Myopathie Insuffisance gonadotrope	Délétion ou mutation du gène DAX1 (bras court du chromosome X Xp21)
Syndrome des 3A (Addison, achalasia du cardia, alacrymation)	Autosomique récessive	Glucocorticoïde	Achalasia du cardia Alacrymation	Gène localisé sur le chromosome 12
Insuffisance surrénale auto-immune	Autosomique récessive	Glucocorticoïde Minéralocorticoïde	Type I chez l'enfant : Candidose Hypoparathyroïdie Biemer Vitiligo Alopécie	Mutation du gène APECED
Adrénoleucodystrophie	Liée à l'X	Glucocorticoïde Minéralocorticoïde	Signes neurologiques (démyélinisation)	Dosage des AGTLC
Syndromes de non-réceptivité à l'ACTH	Autosomique récessive	Glucocorticoïde exclusif		Mutation dans le gène du récepteur à l'ACTH

syndrome de perte de sel, qui survient à la fin de la première semaine de vie.

Dans ces formes à révélation néonatale, le diagnostic de certitude est facilement établi par :

- le dosage de la 17-OH-progesterone plasmatique demandée en urgence : très élevée, supérieure à 100 ng/mL, elle signe le niveau du bloc enzymatique ;
- les dosages d'androstènedione, de sulfate de DHA et de testostérone précisent l'importance de l'hyperandrogénie réactionnelle.

Chez la fille virilisée, la présence de corpuscule de Barr caryotype confirme le sexe féminin. L'échographie pelvienne retrouve la présence d'un appareil génital féminin.

• **Le traitement médical de fond** : le traitement substitutif est maintenu à vie. Il repose sur l'association d'hydrocortisone et de fludrocortisone.

L'hydrocortisone compense le déficit glucocorticoïde. Le but de l'équilibration thérapeutique est d'assurer une freination correcte de l'hyperandrogénie, sans compromettre la croissance staturale par des doses excessives d'hydrocortisone. La posologie moyenne se situe entre 15 et 20 mg/m<sup>2</sup>, donnés en deux à trois prises par jour. La surveillance biologique de l'équilibre thérapeutique repose sur le dosage des prégnatriol urinaire et/ou taux sériques de 17-OH-progesterone et de delta-4-androstènedione qui doit être normalisé sous traitement.

La fludrocortisone compense le déficit minéralocorticoïde. Elle est donnée en deux à trois prises pendant la petite enfance, puis en une prise chez l'enfant plus grand. La posologie se situe entre 50 et 100 gammas par jour. Une supplémentation sodée est associée, de l'ordre de 1 à 2 g de sel par jour. La surveillance de l'équilibration thérapeutique est clinique (croissance pondérale, tension artérielle), et biologique (ionogramme sanguin, normalisation de la rénine plasmatique).

Chaque enfant est porteur d'une carte d'insuffisant surrénalien, indiquant la maladie causale, la nature du traitement, et la conduite à tenir en situation d'urgence. Tout épisode de stress doit conduire à doubler ou tripler les doses d'hydrocortisone par voie orale, voire à passer à la voie parentérale en cas de trouble digestif associé.

• **Le traitement chirurgical de l'ambiguïté**, chez la fille, sera pratiqué en un ou deux temps, après génitographie. Elle comporte une vaginoplastie et une résection du bourgeon génital.

### Formes à révélation tardive

Elles sont diagnostiquées après la première année de vie. Les manifestations cliniques évocatrices sont liées à l'hyperandrogénie chronique : accélération progressive de la vitesse de croissance avec avance de la maturation osseuse, apparition précoce d'une acné, d'un hirsutisme, d'une pilosité pubienne, hypertrophie clitoridienne isolée, développement anormal de la verge. Il peut s'agir de formes virilisantes pures ou associées à un syndrome de perte de sel.

Le diagnostic repose le plus souvent sur la pratique d'un test au Synacthène qui retrouve une réponse explosive excessive de la 17-OH-progesterone après stimulation.

Le traitement comporte l'association d'hydrocortisone et de fludrocortisone s'il existe un déficit minéralocorticoïde associé.

### Génétique du déficit en 21-hydroxylase

Il se transmet selon le mode autosomique récessif. Le risque de donner naissance à un enfant atteint, c'est-à-dire porteur des deux gènes déficients, est de 1 sur 4. L'atteinte de l'activité 21-OHase est secondaire à des lésions du gène CYP21B localisé sur le chromosome 6. De nombreuses mutations ou délétions de ce gène ont été décrites jusqu'à ce jour, permettant d'établir des corrélations entre le génotype et le phénotype clinique, et de classer la maladie en 3 types principaux : forme classique avec perte de sel, forme classique virilisante pure et forme non classique.

La prise en charge d'un enfant atteint d'un bloc en 21-hydroxylase se doit de comporter systématiquement une enquête génétique du cas index et de la famille. Celle-ci permet le dépistage des transmetteurs sains et des sujets déficients apparemment asymptomatiques, et surtout de proposer un diagnostic anténatal pour une grossesse ultérieure.

### Diagnostic anténatal et prévention des malformations *in utero*

Le diagnostic anténatal sera proposé en fonction de l'étude moléculaire faite dans la famille à partir du cas index. Il repose sur l'analyse en biologie moléculaire du gène CYP21B sur prélèvements de villosités chorales à partir de la 10<sup>e</sup> semaine de gestation. La détermination du sexe de l'enfant (présence ou non de Y) peut être faite plus précocement à partir de la 7<sup>e</sup> semaine de gestation sur sang maternel.

Le but du traitement prénatal est d'empêcher la virilisation des organes génitaux externes d'un fœtus féminin atteint en freinant l'hypersécrétion d'androgènes par la surrénale fœtale par l'administration de dexaméthasone chez la mère.

Ce traitement doit être entrepris extrêmement précocement dès le début de la grossesse (au mieux vers la 4<sup>e</sup> semaine), en tout cas avant la virilisation du fœtus c'est-à-dire avant la 8<sup>e</sup> semaine de la gestation. Il pourra être arrêté au vu des résultats (vers la 11<sup>e</sup>-12<sup>e</sup> semaine de gestation) après biopsie des villosités chorales, s'il s'agit d'un garçon (atteint ou non) ou d'une fille indemne de l'affection. Par contre s'il s'agit d'une fille atteinte d'HCS, ce traitement devra être poursuivi jusqu'à l'accouchement. Les études effectuées ont permis de conclure à l'efficacité de ce traitement qui réduit voire évite toute virilisation chez les filles atteintes (dans plus de 85 % des cas). Une surveillance à long terme est nécessaire pour évaluer le devenir des enfants traités *in utero*.

Le dépistage néonatal systématique est généralisé sur toute la France depuis 1997. Il repose sur le dosage de la 17-OH-progesterone sur tache de sang déposée sur papier buvard à trois jours de vie et est couplé au dépistage de l'hypothyroïdie et de la phénylcétonurie.

Ce dépistage permet un diagnostic et une prise en charge plus précoce de la maladie avant que ne survienne le syndrome patent de perte de sel. L'incidence des formes classiques d'HCS ainsi dépistées est de 1/14 000 naissances.

### Maladie d'Addison de l'enfant

Elle est rarement isolée et s'intègre le plus souvent dans une entité physiopathologique plus large, dont l'atteinte surrénalienne ne représente qu'un élément. L'orientation étiologique est guidée par plusieurs données rapportées dans le tableau 13.11.

### Diagnostic étiologique des insuffisances surrénales d'origine haute

En dehors de l'exceptionnel déficit isolé en ACTH, elles s'intègrent le plus souvent dans les tableaux d'hypopituitarismes essentiels ou tumoraux. Elles se traduisent par un déficit glucocorticoïde isolé.

### ■ Hypercorticismes

Ils sont représentés essentiellement par le syndrome de Cushing.

#### Signes cliniques et biologiques

C'est l'obésité d'apparition récente qui fait évoquer le diagnostic. Fait essentiel, cette obésité est associée à un ralentissement voire à un *blocage complet de la vitesse de croissance*, ce qui est tout à fait inhabituel dans les obésités polyphagiques banales. Classiquement, cette obésité est marquée par une répartition tronculaire des graisses, avec des extrémités graciles par amyotrophie. Il peut exister un aspect lunaire du visage, avec rougeur des pommettes, une peau fine avec des vergetures, des signes discrets d'hyperandrogénie (hirsutisme diffus, pilosité pubienne isolée), une hypertension artérielle.

#### Diagnostic biologique

Le diagnostic biologique repose sur les taux constamment élevés de cortisol plasmatique avec disparition du rythme nyctéméral et l'élévation du cortisol libre urinaire. Le diagnostic « de niveau » de l'hypercorticisme repose d'une part sur les dosages d'ACTH et les tests dynamiques, d'autre part sur les données de l'imagerie (IRM ou scanner cérébral à la recherche d'un adénome hypophysaire, scintigraphie à l'iodo-cholestérol, à la recherche d'une lésion surrénalienne focale).

#### Traitement

Le traitement est fonction de l'étiologie.

### ■ Tumeurs de la surrénale

Il s'agit des corticosurrénalomes, tumeurs le plus souvent malignes de la surrénale, métastasants essentiellement au foie et à l'os.

#### Signes cliniques

Ce sont :

- le syndrome tumoral comporte une masse abdominale douloureuse spontanément, distendant l'abdomen, parfois associée à une hépatomégalie ;
- les signes endocriniens sont liés aux sécrétions tumorales ; il s'agit le plus souvent de signes d'hyperandrogénie : accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse ; apparition d'une pilosité pubienne avec petits testicules. L'existence d'une gynécomastie est le fait de la sécrétion d'œstrone par la tumeur et constitue un signe de malignité.

#### Diagnostic biologique

Le diagnostic biologique repose sur la constatation d'un taux extrêmement élevé de sulfate de DHA, principal androgène produit par la tumeur. Les autres stéroïdes surrénaliens peuvent aussi être diversement élevés.

#### Traitement

Le traitement (chirurgie seule ou précédée par une chimiothérapie par OP'DDD) est fonction du degré d'extension locorégionale et à distance.

### ■ Pathologie des parathyroïdes\*

La pathologie primitive des parathyroïdes (hypo- et hyperparathyroïdie) est très rare chez l'enfant.

### ■ Effets biologiques de la parathormone

La parathormone (PTH) est synthétisée et sécrétée par les parathyroïdes. Son rôle est essentiel dans le maintien de l'équilibre phosphocalcique. Toute baisse de la calcémie s'accompagne d'une augmentation rapide du taux sanguin de PTH.

- *La PTH élève la calcémie :*
  - en augmentant la mobilisation du calcium de l'os ;
  - en diminuant l'excrétion rénale du calcium ;
  - en augmentant l'absorption intestinale du calcium, action médiée par la 1-25 (OH) 2D3.
- *La PTH abaisse la phosphorémie :* par son action phosphaturante, elle augmente la phosphodiurèse et diminue la réabsorption tubulaire du phosphore.
- *La PTH régule la synthèse de 1-25 (OH) 2D3 :* en stimulant la 1-alpha-hydroxylation rénale de la 25 (OH) D3.
- *Mécanisme d'action cellulaire :* l'action de la PTH s'exerce ainsi directement sur deux organes cibles principaux : l'os et le rein. La fixation de la PTH à son récepteur cellulaire spécifique induit la synthèse d'AMP cyclique, qui constitue le second messager de l'action hormonale de la PTH. La synthèse d'AMPc nécessite l'intégrité fonctionnelle d'une protéine transmembranaire, appelée protéine Gs formée de 3 sous-unités alpha, bêta et gamma. La protéine G alpha s active l'adénylate cyclase.

### ■ Exploration

L'exploration de la fonction parathyroïdienne comporte :

- *Les dosages sanguins :*
  - calcémie, calcium ionisé, phosphorémie ;
  - phosphatases alcalines et ostéocalcine, reflet de l'activité ostéoblastique de l'os ;
  - métabolites de la vitamine D : 25 (OH) D3 et 1-25 (OH) 2D3 ;
  - dosage de la PTH de base à interpréter en fonction de la calcémie. Un taux élevé de PTH en situation d'hypercalcémie fait poser le diagnostic d'hyperparathyroïdie. À l'inverse, un taux normal ou bas de PTH en situation d'hypocalcémie évoque une hypoparathyroïdie.

\*D. Simon.

- **Les dosages urinaires :**

- calciurie des 24 heures exprimée en mg/kg/j [normale < 5 mg/kg/j];

- taux de réabsorption des phosphates.

- **Le test à la PTH exogène** permet d'apprécier la réceptivité du tubule rénal à la PTH, se traduisant, chez le sujet normal, par une augmentation des taux sanguins et urinaires d'AMP cyclique après l'injection de PTH. Ce test peut être une aide au diagnostic des hypo- et pseudo-hypoparathyroïdies.

## ■ Hypoparathyroïdies

- **Les manifestations cliniques** sont liées à l'intensité de l'hypocalcémie; chez le nouveau-né, elle se manifeste par une hyperexcitabilité, des trémulations; chez l'enfant plus grand, il peut s'agir de paresthésies des extrémités, de crises de tétanie. Les manifestations cliniques graves sont les crises convulsives, le laryngospasme, l'insuffisance cardiaque avec cardiomégalie faisant de l'hypocalcémie une urgence métabolique.

- **Biologiquement :** cette hypocalcémie s'accompagne d'une hyperphosphorémie avec élévation du TRP (taux de réabsorption des phosphates), d'une hypomagnésémie et d'une baisse de la calciurie. Les phosphatases alcalines sont normales. Le diagnostic de certitude repose sur le dosage de la PTH normal ou bas en hypocalcémie.

- **Le diagnostic étiologique** est fonction de l'âge de l'enfant.

- **Le traitement** doit être entrepris en urgence. Il est fondé sur l'apport de calcium, initialement par voie intraveineuse, à la dose de 1 000 mg/m<sup>2</sup>. Le relais per os de l'apport calcique se fait après normalisation initiale de la calcémie. La supplémentation vitaminique est assurée par du 1,25 (OH) 2D3 ou du 1-alpha, plus facilement modulable du fait de sa courte demi-vie. Le but du traitement est d'assurer le maintien d'une calcémie normale en surveillant la calciurie, l'apparition d'une hypercalciurie imposant de diminuer les doses de 1-alpha.

## ■ Pseudo-hypoparathyroïdies

- **Cliniquement,** l'hypocalcémie est le signe révélateur. L'attention peut être attirée à l'examen clinique par l'existence d'un syndrome dysmorphique : faciès lunaire, traits grossiers, anomalies des mains et des pieds à type de bradymé-tacarpie et bradymétatarsie, obésité, retard statural et retard mental. Le tableau clinique correspond à la pseudo-hypoparathyroïdie type Ia ou ostéodystrophie héréditaire d'Albright.

- **Le tableau biologique** est le même que dans les hypoparathyroïdies. Cependant le dosage de PTH, très élevé, permet de poser le diagnostic.

- **Sur le plan étiologique,** cette affection est secondaire à une résistance périphérique à la PTH, le plus souvent due à un défaut d'activité de la protéine Gs. Le test à la PTH exogène note l'absence d'élévation de l'AMP cyclique sanguin et urinaire et l'absence de réponse phosphaturiante à injection de PTH. Cette résistance peut intéresser d'autres hormones polypeptidiques dont le mécanisme d'action cellulaire est le

même (TSH, ADH, FSH et LH). Des lésions du gène GNAS 1 qui code pour la protéine G $\alpha$ s ont été identifiées à l'état hétérozygote, responsable de l'inactivation de son activité biologique.

- **Le traitement** est le même que celui de l'hypoparathyroïdie : supplémentation calcique et vitamine D.

## ■ Hyperparathyroïdies primitives

Très rares chez l'enfant, on y retrouve une prédominance féminine.

- **Le tableau clinique** est dominé par les conséquences cliniques de l'hypercalcémie :

- lithiase rénale, découverte à l'occasion d'une colique néphrétique, d'une infection urinaire ou de douleurs abdominales;

- néphrocalcinose;

- syndrome polyuro-polydipsique.

Plus rarement, il peut s'agir de douleurs osseuses, de troubles digestifs, ou d'une asthénie importante conduisant à la pratique systématique d'un bilan phosphocalcique.

- **Le tableau biologique** associe une hypercalcémie souvent franche (> 3 mmol/L) avec hypophosphorémie et baisse du TRP. Les phosphatases alcalines sont élevées. L'hypercalciurie est retrouvée dans deux tiers des cas environ. Le diagnostic d'hyperparathyroïdie repose sur un taux élevé de PTH en hypercalcémie.

On pratiquera : un squelette complet à la recherche des signes radiologiques d'hyperparathyroïdie (déminéralisation osseuse, aspect de résorption sous-périostée au niveau des phalanges notamment), un examen ophtalmologique à la recherche de dépôts calciques cornéens.

- **Les étiologies :** l'hyperparathyroïdie peut être due à un *adénome parathyroïdien*. On pourra s'aider, pour son repérage préopératoire, de différents moyens d'investigation : échographie, scintigraphie, IRM qui sont non invasifs, mais dont la sensibilité n'est pas absolue (faux positifs ou négatifs) ou bien d'une artériographie.

Le traitement est chirurgical, comportant l'exérèse de l'adénome et la vérification de l'absence de localisations multiples.

Il peut aussi s'agir d'une *hyperplasie à cellules claires des quatre parathyroïdes*. Dans ce cas, le traitement consiste en une parathyroïdectomie des 7/8<sup>e</sup> avec conservation d'un fragment pour greffe ultérieure éventuelle, en cas d'hypoparathyroïdie postopératoire. Exceptionnellement, chez l'enfant, l'hyperparathyroïdie peut s'intégrer dans le cadre d'une *polyendocrinopathie multiple*.

## ■ Hyperparathyroïdies secondaires

Elles apparaissent au cours des hypocalcémies prolongées d'étiologies diverses : rachitisme carenciel, maladie digestive s'accompagnant d'une malabsorption de la vitamine D, insuffisance rénale chronique. Le diagnostic repose sur le taux élevé de PTH avec une calcémie basse ou à la limite inférieure de la normale et sur la constatation éventuelle des signes radiologiques d'hyperparathyroïdie.



- la persistance plus ou moins importante de dérivés müllériens (trompes, utérus, tiers supérieur du vagin) est liée à l'insuffisance de sécrétion d'hormone anti-müllérienne par le testicule dysgénétique.

## ■ Démarche diagnostique (encadrés 9, 10 et 11)

### Données de l'examen clinique (encadré 10)

Devant tout nouveau-né ambigu, l'examen clinique précise :

- la taille du bourgeon génital, l'importance du développement des corps caverneux ;
- la présence d'un ou de deux orifices et leur position sur le bourgeon génital ;
- l'aspect des bourrelets génitaux : leur degré de fusion, leur aspect scrotal (striés transversalement) ou pseudo-labial, leur caractère symétrique ou non ;
- la présence de gonade palpable ou non, dans les bourrelets génitaux ou dans les plis inguinaux. Le plus souvent, lorsqu'il existe une gonade palpable, il s'agit d'un testicule.

### 10. Évaluation diagnostique d'une ambiguïté sexuelle du nouveau-né : examen clinique

Description précise de l'ambiguïté (dessin, mesures) :

- bourgeon génital ;
- bourrelets génitaux ;
- méat ;
- palpation gonade(s) ?
- recherche d'un syndrome polymalformatif.

Éléments familiaux :

- consanguinité,
- ambiguïté dans la famille ?
- perte de sel néonatale ?

Classification de Prader :

Gonades absentes → nouveau-né féminin virilisé (pseudo-hermaphrodisme féminin) vraisemblable.

Gonade(s) palpée(s) → nouveau-né mâle avec insuffisance de virilisation (pseudo-hermaphrodisme masculin) probable.

Le caractère indifférencié du vocabulaire (gonade, bourgeon génital, bourrelet génital) est nécessaire et indispensable à cette phase d'attente diagnostique. Tout l'environnement médical et paramédical qui gravite autour de l'enfant et de la famille doit être rompu à cette technique. En aucune manière, avant qu'une décision ne soit prise, on ne doit parler de fille ou de garçon malgré la pression insistante de la famille.

### Examens paracliniques (encadré 11)

Deux examens pratiqués en urgence, associés aux données de l'examen clinique, suffisent à orienter le diagnostic :

- la chromatine buccale qui précise la présence ou non d'un corpuscule de Barr, donc l'existence d'un ou de deux chromosomes X, ou mieux la détermination du caryotype par une technique rapide ;
- le dosage de la 17-OH-progesterone.

Au terme de ce bilan *a minima*, trois situations principales s'individualisent (encadré 12).

### 11. Évaluation diagnostique d'une ambiguïté sexuelle du nouveau-né : les outils paracliniques

Cytogénétiques :

- caryotype FISH ;
- recherche du gène SRY ;
- [corpuscule de Barr].

Hormonales valeurs basales :

- 17-hydroxyprogesterone ;
- delta-4-androsténone ;
- déhydroépiandrostérone (DHA) ;
- testostérone, dihydrotestostérone ;
- précurseurs : 11-desoxycortisol ;
- hormone antimüllérienne ;
- LH, FSH.

Tests au LHRH, à l'hCG ou au Synacthène à discuter.

Recherche d'une perte de sel.

Morphologiques :

- échographie pelvienne, rénale et surrénale ;
- génitographie.

Étude des gènes candidats.

En fonction des pistes diagnostiques :

- récepteur aux androgènes, 5-alpha-réductase, récepteur à la LH ;
- enzymes de la voie de synthèse des stéroïdes ;
- WT1, SF1.

### 12. Classification des ambiguïtés sexuelles

Virilisation d'un enfant de sexe féminin ayant des ovaires (anomalie du développement sexuel d'un sujet 46,XX).

Virilisation incomplète d'un enfant de sexe masculin avec des testicules (anomalie du développement sexuel d'un sujet 46,XY).

Hermaphrodisme vrai : individu avec du tissu testiculaire et ovarien.

## ■ Virilisation excessive d'un enfant de sexe féminin ayant des ovaires : pseudo-hermaphrodisme féminin anomalie du développement sexuel d'un sujet 46,XX

(encadré 13)

Les anomalies du développement sexuel des sujets 46,XX se caractérisent par une masculinisation excessive du sinus urogénital chez un sujet de sexe féminin (caryotype 46,XX).

À l'examen clinique, il n'y a pas de gonade palpable. La masculinisation du sinus urogénital est plus ou moins intense, classée en cinq stades selon la classification de Prader, pouvant aller d'une simple hypertrophie clitoridienne à une fusion complète des bourrelets génitaux, avec un bourgeon génital de type masculin, comportant un orifice unique, le plus souvent en position d'hypospade périméal.

Ainsi devant tout nouveau-né cryptorchide, il est impératif de pratiquer en urgence une chromatine buccale, qui retrouve la présence d'un corpuscule de Barr, ou un caryotype par technique rapide confirmant le sexe féminin.

• **Les étiologies** : la plus fréquente est l'hyperplasie congénitale des surrénales par bloc en 21-hydroxylase, confirmée par



### 13. Pseudo-hermaphrodisme féminin anomalie du développement sexuel d'un sujet 46,XX

#### Étiologies

Virilisation par des androgènes fœtaux :

- hyperplasie congénitale des surrénales :
  - 21-alpha-hydroxylase → dépistée,
  - 11-bêta-hydroxylase,
  - 3-bêta-hydroxystéroïde deshydrogénase ;
- autres causes de production d'androgènes fœtaux :
  - adénome surrénalien fœtal.

Virilisation par des androgènes maternels :

- tumeurs ovariennes ;
- tumeurs surrénales ;
- déficit en aromatase : déficit de synthèse des œstrogènes.

Virilisation iatrogène : testostérone ou progestatifs.

Virilisation associée à des malformations congénitales.

le dosage de la 17-OH-progesterone. Le traitement sera entrepris rapidement. L'établissement de l'enfant dans le sexe féminin est immédiat (voir § Insuffisance surrénale page 283).

• **Le bloc en 11-hydroxylase** qui affecte la synthèse du cortisol entre 11-désoxycortisol et cortisol, et la synthèse de l'aldostérone entre désoxycorticostérone et corticostérone, s'accompagne d'une hyperandrogénie réactionnelle, qui peut être responsable chez la fille d'une virilisation identique à celle du bloc en 21. Le diagnostic repose sur le dosage des précurseurs en amont du bloc : 11-désoxycortisol et désoxycorticostérone. Exceptionnellement, le pseudo-hermaphrodisme féminin peut être secondaire il peut s'agir d'une hyperandrogénie d'origine maternelle : prise médicamenteuse, tumeur virilisante de la surrénale ou de l'ovaire.

### Virilisation incomplète d'un enfant de sexe masculin avec des testicules : pseudo-hermaphrodisme masculin anomalie du développement sexuel d'un sujet 46,XY (encadré 14)

Les pseudo-hermaphrodisme masculin anomalies du développement sexuel d'un sujet 46,XY se caractérise par une masculinisation insuffisante du sinus urogénital chez un sujet de sexe masculin (caryotype 46,XY).

#### Diagnostic clinique

À l'examen clinique, il existe une ou deux gonades palpables en position scrotale ou inguinale. Le défaut de masculinisation du sinus urogénital est plus ou moins important : microscrotum, hypoplasie de la verge et des corps caverneux (micropénis), implantation anormale de l'orifice urétral (hypospade balanique, pénien ou périnéal), fusion incomplète des bourrelets génitaux.

Le caryotype confirmera le sexe masculin ainsi que la détection du gène SRY.

Les examens complémentaires à visée diagnostique comportent :

- les valeurs de base des dosages hormonaux :
  - un test de stimulation par l'hCG (*human chorionic gonadotrophin*) : on pratique le plus souvent trois injections de

### 14. Pseudo-hermaphrodisme masculin anomalie du développement sexuel d'un sujet 46,XY

#### Étiologies

Activité des cellules de Leydig altérée :

- anomalies de la synthèse de la testostérone :
  - hyperplasie lipidique des surrénales (gène STAR),
  - 3-bêta-hydroxystéroïde deshydrogénase,
  - 17-alpha-hydroxylase,
  - 17, 20-lyase,
  - 17-bêta-hydroxystéroïde deshydrogénase ;
- hypoplasie des cellules de Leydig ; anomalie du récepteur de la LH.

Insensibilité aux androgènes :

- forme complète ;
- forme partielle ;
- déficit en 5-alpha-réductase.

Détermination incomplète du testicule avec production insuffisante de testostérone et d'hormone anti-müllérienne :

- dysgénésies gonadiques XY ;
- dysgénésies gonadiques mixtes (mosaïque : XO/XY ; XX/XY).

Autres :

- iatrogène ;
- associé avec d'autres malformations congénitales ;
- persistance des dérivés müllériens.

1 500 unités d'hCG un jour sur deux avec dosage de testostérone, dihydrotestostérone et delta-4-androsténone, la veille de la première injection et le lendemain de la dernière injection ;

- une échographie pelvienne, à la recherche de résidus müllériens ;
- une génitographie qui précise le trajet de l'urètre, opacifie une éventuelle cavité vaginale borgne et précise son site d'implantation dans l'urètre.

#### Diagnostic étiologique

Le diagnostic étiologique des pseudo-hermaphrodismes masculins anomalies du développement sexuel d'un sujet 46,XY est difficile. Il comporte trois groupes principaux :

- les insuffisances de fonctionnement de la cellule de Leydig dont les déficits enzymatiques sur la voie de synthèse de la testostérone ;
- les troubles de réceptivité aux androgènes ou de synthèse de la dihydrotestostérone ;
- la détermination incomplète du testicule (dysgénésie gonadique).

#### Blocs enzymatiques

Ils sont rares (2 % des ambiguïtés sexuelles). Dans ces cas, le pseudo-hermaphrodisme masculin est secondaire à l'absence ou à l'insuffisance de production de testostérone par le testicule fœtal, pendant la vie intra-utérine.

• **Déficit en 3 bêta-hydroxystéroïde-déshydrogénase** : (présent dans le testicule et la surrénale). Le pseudo-hermaphrodisme masculin s'associe à un déficit gluco- et minéralocorticoïde, d'intensité variable selon que le bloc est complet ou partiel. Le diagnostic repose sur l'élévation des composés en amont du bloc : 17-OH-prégnénone, et DHA avec élévation du rapport DHA/delta-4-androsténone.

- **Déficit en 17-alpha-hydroxylase** : il s'agit souvent d'un tableau de pseudo-hermaphrodisme masculin sévère avec une féminisation complète du sinus urogénital. Il s'associe à un déficit glucocorticoïde et à une hyperproduction de minéralocorticoïdes, seule voie de synthèse non altérée par ce bloc.
- **Déficit en 17-beta-hydroxystéroïde-déhydrogénase** : il altère la transformation de la delta-4-androsténone en testostérone. L'activité de cette enzyme est presque exclusivement testiculaire. Dans la majorité des cas, le phénotype est féminin à la naissance. Le diagnostic repose sur une réponse excessive de la delta-4-androsténone sous hCG, sans élévation de la testostérone.
- **Les anomalies du gène STAR** mènent à une atteinte de la stéroïdogénèse surrénalienne et à une absence de virilisation chez les individus 46,XY.
- **Les hypoplasies des cellules de Leydig** dues à une mutation du récepteur de la LH mènent à une virilisation incomplète. La LH, de base ou lors du test au LH-RH, est élevée.

### Défauts de réceptivité aux androgènes

La sécrétion de testostérone par le testicule fœtal apparaît à la 8<sup>e</sup> semaine de gestation. La liaison de la testostérone à un récepteur cytosolique spécifique est une étape préalable indispensable à son activité biologique.

Toute anomalie qualitative ou quantitative des récepteurs aux androgènes entraîne un défaut de masculinisation, dont la traduction clinique est d'intensité variable.

Au maximum, l'absence totale de récepteurs aux androgènes est responsable du syndrome de féminisation testiculaire. Dans ce cas, le phénotype est complètement féminin avec des testicules non accessibles ou parfois palpables en position très haute dans les aines. Le diagnostic moléculaire repose sur le séquençage du gène codant le récepteur aux androgènes, parfois à l'étude de liaison de la testostérone sur une biopsie de peau génitale. Il s'agit d'une affection récessive liée au chromosome X.

### Déficits en 5-alpha-réductase

L'activité 5-alpha-réductase apparaît à la 12<sup>e</sup> semaine de gestation, permettant la transformation de la testostérone en dihydrotestostérone. La DHT est responsable de la masculinisation du sinus urogénital.

Le diagnostic de déficit en 5-alpha-réductase est rarement fait en période néonatale, car il existe une féminisation quasi complète du sinus urogénital. Seul un examen soigneux permet de palper les testicules dans les replis labio-scrotaux, ou dans les plis inguinaux. À la puberté, il existe une virilisation marquée conduisant à la consultation. Le diagnostic est évoqué devant l'absence d'élévation de la dihydrotestostérone après stimulation par l'hCG, et confirmé par l'étude de l'activité 5-alpha-réductasique sur biopsie de peau génitale ou par séquençage du gène codant cette enzyme. Il s'agit d'une affection autosomique récessive.

### Dysgénésies gonadiques

Elles sont secondaires à une anomalie cytogénétique de la différenciation sexuelle.

- À l'examen clinique il existe le plus souvent une asymétrie des bourrelets génitaux : aspect d'hémiscrotum d'un côté

dans lequel on peut palper une gonade en position scrotale ou inguinale, aspect de grande lèvre de l'autre côté. Le bourgeon génital est de petite taille, avec un orifice unique en position d'hypospade périnéal.

- La chromatine buccale est le plus souvent négative. Le caryotype le plus fréquemment rencontré dans cette pathologie est 45,X0, 46,XY (dysgénésie gonadique mixte) mais parfois 46,XY (dysgénésie gonadique pure). L'anomalie caryotypique est responsable du caractère dysgénétique des gonades : bandelette fibreuse et testicule dysgénétique.

L'échographie pelvienne et la génitographie précisent l'aspect des organes génitaux internes.

Le choix du sexe d'élevage est difficile et doit tenir compte de l'aspect clinique et des données anatomiques (aspect des organes génitaux internes) qui conditionnent les possibilités de réparation chirurgicale. Il s'oriente le plus souvent vers le sexe féminin. Dans tous les cas, un traitement hormonal substitutif devra être envisagé à la puberté, du fait du caractère dysgénétique des gonades. La présence d'un chromosome Y dans le caryotype expose au risque de tumeur gonadique et doit faire discuter la castration.

## ■ Hermaphrodisme vrai

Il est caractérisé par la coexistence chez un même individu, d'un tissu fonctionnel ovarien et testiculaire. L'aspect clinique est peu différent de celui décrit précédemment. Le caryotype peut être homogène : 46,XX le plus souvent ou 46,XY ou en mosaïque.

En conclusion, la démarche diagnostique face à une ambiguïté sexuelle repose sur les données cliniques, radiologiques, endocrinologiques et génétiques précises. Le diagnostic de pseudo-hermaphrodisme féminin anomalie du développement sexuel d'un sujet 46,XX est aisé et impose l'établissement rapide de l'enfant dans le sexe féminin. Les anomalies du développement sexuel d'un sujet 46,XY pseudo-hermaphrodismes masculins posent des problèmes diagnostiques et de choix de sexe d'élevage plus délicats, imposant dans tous les cas la prise en charge par une équipe médico-chirurgicale spécialisée.

## ■ Hypoglycémie\*

On doit parler d'hypoglycémie pour une glycémie inférieure à 2,75 mmol/L (0,5 g/L) quel que soit l'âge de l'enfant. Symptôme fréquent, elle constitue une urgence dont le traitement doit être immédiat, efficace et contrôlé.

## ■ Physiopathologie

### Origine du glucose et des substrats énergétiques

Tous les tissus peuvent utiliser le glucose pour leur métabolisme. Certains tissus peuvent utiliser d'autres sources d'énergie comme substrat alternatif ou préférentiel tels que les acides gras libres (AGL) ou les corps cétoniques (CC). Le glucose est le substrat énergétique essentiel du cerveau et

\* P. Czernichow et M. Polak.

son absence a des conséquences dramatiques sur son fonctionnement et sa maturation.

À l'état nourri, les besoins énergétiques de l'organisme sont couverts par l'apport exogène en glucose. L'organisme l'utilise immédiatement ou le met en réserve. À l'état de jeûne, une série d'adaptations multiples permettent la continuité du métabolisme énergétique. L'organisme mobilise ses réserves glucidiques, lipidiques et protéiques grâce à des mécanismes complexes de rétrocontrôle par les substrats et par une régulation hormonale intégrée.

### Voies métaboliques et régulation hormonale

Le maintien de la glycémie nécessite des voies métaboliques qui permettent le stockage ou la libération des substrats énergétiques : glycogénolyse et glyco-synthèse, néoglucogénèse et glycolyse, céto-genèse et cétolyse.

Le tableau 13.III énumère le rôle essentiel des cinq hormones impliquées dans le contrôle hormonal des grandes voies métaboliques. On doit souligner le rôle essentiel de l'insuline, hormone de l'état nourri, et du glucagon, hormone de jeûne.

Tableau 13.III. Régulation hormonale de l'homéostasie du glucose.

Hormone	Activation	Inhibition
Insuline	Glycolyse Glycogénosynthèse Lipogénèse Anabolisme protéique	Glycogénolyse Néoglucogénèse Lipolyse Protéolyse
Hormone de croissance	Anabolisme protéique Néoglucogénèse Lipolyse	Glycolyse
Cortisol (ACTH)	Néoglucogénèse Protéolyse	
Adrénaline	Glycogénolyse Lipolyse	
Glucagon	Glycogénolyse Néoglucogénèse Lipolyse	Glycogénosynthèse

### Physiopathologie de l'hypoglycémie

#### Carence d'apport ou d'absorption

L'enfant normal a une tendance plus prononcée que l'adulte à développer une hypoglycémie de jeûne avec cétose. Tout phénomène aigu ou chronique entravant l'absorption ou la mise en réserve de substrat expose le petit enfant à l'hypoglycémie.

#### Troubles métaboliques et de régulation

Ils sont de trois types.

- **Anomalies primitives du métabolisme intermédiaire** qui sont secondaires à des déficits enzymatiques congénitaux bloquant les voies de la glycogéno-synthèse ou de la glycogénolyse, les voies de la néoglucogénèse ou les substrats néoglucoformateurs, enfin les voies de synthèse ou d'utilisation des substrats alternatifs (AG et CC).

- **Anomalie du contrôle hormonal.** On peut voir sur le tableau 13.III, que toute anomalie (absence ou sécrétion élevée) d'une hormone régulatrice provoque un déficit dans le contrôle de la glycémie.

- **Cause hépatotoxique :** le foie étant un organe clef dans l'adaptation au jeûne, l'insuffisance hépatocellulaire est un des facteurs d'hypoglycémie.

## ■ Diagnostic et traitement d'urgence

### Manifestations cliniques

#### Chez le nouveau-né

L'hypoglycémie peut être silencieuse, justifiant la surveillance grâce à la mesure de la glycémie capillaire des nourrissons à risque.

Elle peut ne se manifester que par des signes peu spécifiques comme l'hypothermie, des difficultés d'alimentation, une hypotonie, une somnolence, une hyperexcitabilité ou divers troubles respiratoires. En revanche, les accès de pâleur, les tremulations, les convulsions ou le coma sont plus spécifiques.

Dans tous les cas, l'hypothèse devra être vérifiée par une glycémie capillaire. Tout résultat inférieur à 2,75 mmol/L (0,5 g/L) conduit au prélèvement pour glycémie vraie et sérothèque ou, déjà, un dosage spécifique s'il existe une orientation diagnostique.

#### Chez l'enfant plus grand

Plus que le niveau lui-même du glucose, c'est la dénivellation brutale de la glycémie qui déclenche les manifestations. La plupart d'entre elles sont liées à la carence en glucose. Elles sont parfois, mais pas toujours, accompagnées de signes liés à la sécrétion d'adrénaline déclenchée par la chute glycémique. En dehors des accidents neurologiques majeurs tels que les convulsions et le coma, le diagnostic est souvent évoqué, mais difficile à affirmer, devant des incidents mineurs ou des malaises peu spécifiques. Leur répétition, leur horaire et leur suppression par l'ingestion de sucre les rendent parfois plus significatifs.

Comme chez le nouveau-né, le diagnostic doit être confirmé par le dosage de la glycémie. Souvent, cet argument manque, laissant planer un diagnostic rétrospectif de probabilité.

### Traitement d'urgence

#### En période néonatale

Prévention des situations à risques : la prévention repose sur une alimentation précoce, sur la surveillance des glycémies capillaires, et, dans les situations à haut risque, sur le traitement préventif par une perfusion de sérum glucosé à 10 %.

#### Chez le nouveau-né

Si le nouveau-né est symptomatique, l'injection IV de 2 mL/kg de glucosé à 30 % sur une voie périphérique (ou 2 mL/kg de glucosé à 15 % sur une voie ombilicale) sera immédiatement suivie d'une perfusion continue à débit régulier (pompe) de sérum glucosé à 15 % au débit de 80 à 100 mL/kg/24 h (glucose : de 0,5 à 0,6 g/kg/h). Par la suite, l'introduction de

l'alimentation et la réduction progressive des apports de glucose (perfusion et alimentation) sont menées sous surveillance étroite. Si la tendance hypoglycémique persiste, l'apport de glucides doit impérativement être renforcé.

Chez le nouveau-né asymptomatique, si une alimentation continue avec un lait enrichi en dextrine maltose (de 2 à 5 %) ne fait pas la preuve de son efficacité, une perfusion est mise en place.

### Chez l'enfant

Si la conscience est conservée on apportera des boissons sucrées relayées par une alimentation riche en glucose. En cas d'altération de l'état de conscience, on peut tenter une injection immédiate de glucagon IM (de 0,5 à 1 mg) ou recourir d'emblée à l'administration IV de glucose (0,5-1 g/kg de sérum glucosé 30 %). Le relais par un apport continu de glucose est impératif par voie orale ou IV continue selon la récupération de la conscience.

## ■ Diagnostic étiologique

### Éléments du diagnostic

#### Éléments cliniques

L'âge de l'enfant et l'heure de survenue sont importants, nourri ou à jeun. Certaines données tirées de l'examen clinique peuvent orienter tel un retard de croissance évoquant un déficit en GH ou une hépatomégalie.

#### Examens biologiques de base

La biologie de base comporte la recherche d'une acidose, d'une cétonurie, d'une hypertactacidémie ou de sucres réducteurs totaux dans les urines. Rappelons l'importance de garder un tube de plasma et de sérum congelé à -20 °C avant traitement d'urgence permettant de faire ultérieurement et après orientation diagnostique des dosages plus spécifiques. Des urines seront également congelées pour chromatographie des acides organiques.

#### Investigations fonctionnelles

Elles seront entreprises au décours de l'accident hypoglycémique, dans de bonnes conditions générales de nutrition. Elles doivent être prescrites avec discernement. Les dosages doivent être faits en microméthodes et les différents tests espacés de deux à trois jours de façon à éviter la spoliation sanguine et à laisser un temps suffisant de récupération si l'on veut que les résultats obtenus soient fiables. Un cycle glycémique, une épreuve de jeûne et un test au glucagon méritent d'être effectués quasi systématiquement. Ces épreuves apportent des indications majeures sur l'importance de l'hypoglycémie, ses relations avec les repas et le jeûne, sa cure éventuelle par le glucagon.

### Chez le nouveau-né

#### Hypoglycémies transitoires

##### Prématurés et dysmatures

Tous ces nouveau-nés sont exposés au risque d'hypoglycémie, et nécessitent une surveillance systématique dès la nais-

sance. Ce risque est d'autant plus élevé que le poids de naissance est plus bas. Un poids inférieur à 2 200 g impose la mise en place d'un traitement préventif systématique.

#### Hyperinsulinismes transitoires

- Le nouveau-né de mère diabétique en est l'exemple type. Il peut s'agir d'un diabète gestationnel, d'un diabète de type 1 insulino-dépendant ou d'un diabète de type 2.
- L'hyperinsulinisme fœtal aboutit à une surcharge pondérale néonatale.
- L'hypoglycémie est habituellement présente dès les premières heures de vie et le plus souvent spontanément résolutive en trois à sept jours.
- Le syndrome de Wiedemann-Beckwith peut comporter un hyperinsulinisme par hyperplasie des îlots de Langerhans. Il se reconnaît par l'association : macrosomie, macroglossie, sillons du lobe de l'oreille, omphalocèle et viscéromégalie.
- La polyglobulie fœtale est un facteur d'hyperplasie des cellules  $\beta+$  dont le mécanisme est incompris.
- Une malposition d'un cathéter ombilical qui infuse des solutions hyperglycémiques dans la circulation pancréatique est un facteur d'hyperinsulinisme facilement réversible en remplaçant le cathéter (4<sup>e</sup> vertèbre lombaire).
- Enfin, dans certains cas, l'hyperinsulinisme transitoire ne reconnaît aucune cause.

#### Détresses néonatales

Les hypoglycémies transitoires accompagnent nombre de situations pathologiques. Le mécanisme de ce trouble est lié à une diminution de la production de néoglucose et à une augmentation de la consommation.

## Hypoglycémies permanentes

### Hyperinsulinisme

Il est la cause indiscutablement la plus fréquente des hypoglycémies néonatales permanentes.

Les symptômes s'installent le plus souvent dès les premières heures de vie, même si le diagnostic d'hypoglycémie n'est pas fait immédiatement. La plupart des nouveau-nés ont l'aspect hypertrophique des nouveau-nés de mère diabétique.

Biologiquement, l'hypoglycémie est isolée, sans acidose, sans cétose, sans hypertactacidémie. Cortisolémie et GH sont normales. Le diagnostic est confirmé par le caractère rebelle de l'hypoglycémie, qui survient de façon imprévisible en dépit d'un apport important et continu de glucose. L'existence d'insulinémies élevées en période d'hypoglycémie et la correction glycémique par injection de glucagon apportent la preuve du diagnostic. Aucun autre test biologique n'est nécessaire.

Le traitement est difficile à mener, car ces nouveau-nés ont besoin d'apport massif de glucose pour maintenir leur glycémie au-dessus de 2,75 mmol/L. Le plus souvent, les besoins glucidiques initiaux de ces enfants se situent autour de 15 à 20 mg/kg/min. Le diazoxide est rarement efficace en période néonatale. L'utilisation de la somatostatine en injections sous-cutanées discontinues ou continues à la pompe (10 à 20  $\mu$ g/kg/j) peut permettre de baisser les apports glucidiques tout en maintenant un bon équilibre glycémique. Le glucagon a permis également d'améliorer le contrôle glycémique.

On sait maintenant qu'il existe des formes focale et diffuse des lésions pancréatiques dont les anomalies ont été caractérisées au niveau moléculaire. Leur diagnostic préopératoire par prélèvement étagé du système porte pancréatique a un grand intérêt car permet dans les formes focales d'éviter la pancréatctomie totale. L'existence d'un véritable adénome est exceptionnelle chez l'enfant.

### Hypopituitarismes congénitaux

Ils prédisposent à l'hypoglycémie par déficit combiné en GH et ACTH. Cliniquement le diagnostic est facile à évoquer lorsqu'il s'agit d'un ensemble malformatif complexe de la face, nécessitant une analyse fine de la malformation cérébrale par un examen en IRM.

Chez les garçons, l'existence d'un micropénis et d'une ectopie testiculaire peut refléter l'insuffisance gonadotrope associée. Il faut cependant savoir évoquer la possibilité d'un déficit GH et ACTH, même en l'absence de toute anomalie de la morphogénèse.

Le diagnostic est suspecté par des taux circulants effondrés de l'hormone de croissance et du cortisol prélevés lors d'une hypoglycémie (intérêt de la sérothèque pour le diagnostic rétrospectif). Les tests de stimulation permettront la confirmation.

Le traitement par l'hormone de croissance doit être considéré comme une urgence, de même que le traitement par hydrocortisone.

### Chez le nourrisson et l'enfant

#### Déficits métaboliques

Ce sont des anomalies enzymatiques héréditaires qui interrompent l'une des voies nécessaires à l'adaptation de la glycémie. L'histoire familiale est parfois évocatrice. Une hépatomégalie, par surcharge en glycogène ou en graisse, caractérise la majorité de ces maladies. Le diagnostic définitif, orienté par les investigations fonctionnelles, sera confirmé en documentant le déficit enzymatique *in vitro*.

#### Déficits de la néoglucogénèse

- Le déficit en glucose-6-phosphatase (glycogénose de type II) où la glycogénolyse et la néoglucogénèse sont simultanément inhibées réalise un tableau sévère. Le glucose-6-phosphate, produit par la glycogénolyse et par la néoglycogénèse, ne pouvant être transformé en glucose, est dévié vers le lactate. Les accidents hypoglycémiques surviennent au jeûne très court ; ils s'accompagnent d'une acidose lactique ; le test au glucagon est négatif tant en période d'hypo- que de normoglycémie.
- Le déficit en fructose 1,6-diphosphate ou seule la néoglycogénèse est interrompue est moins sévère.

#### Déficits de la glycogénolyse

- Le déficit en enzyme débranchante (glycogénose de type III) a un tableau clinique proche du type I. Sur le plan fonctionnel, la glycogénolyse est incomplète ; la néoglycogénèse est possible mais rapidement insuffisante ; l'hypoglycémie survient après un jeûne court (6-8 h), sans acidose lactique. Le test au glucagon est normal après un jeûne court (2 h), mais ineffi-

cace en hypoglycémie. Le traitement repose sur les mêmes principes d'adaptation des repas selon la tolérance au jeûne.

- Les déficits du système phosphorylasique et en glycogène synthétase sont rarissimes. Le diagnostic de ces formes est celui d'une hépatomégalie majeure car, curieusement, les hypoglycémies sont exceptionnelles.

#### Déficits de la cétogénèse

(déficits de la  $\beta$ -oxydation des acides gras)

De description récente, ils sont beaucoup plus fréquents qu'on ne le croit. Ils ont en commun l'existence d'une hypoglycémie de jeûne prolongé (15-18 h) avec hypocétonémie, malgré une lipolyse normale.

Galactosémies et fructosémies sont reconnaissables par le caractère postprandial de leur hypoglycémie, avec vomissements, insuffisance hépatocellulaire et mëliturie. Le traitement repose sur l'exclusion alimentaire des sucres responsables.

#### Hypoglycémie récurrente avec cétose

Étiologie majeure des hypoglycémies se révélant entre 1 et 5 ans ; elle disparaît habituellement entre 7 et 8 ans.

L'hypoglycémie survient au cours d'un jeûne inhabituellement prolongé (12-18 h), ou au cours d'une maladie ayant entravé l'alimentation normale. Beaucoup de ces enfants sont d'anciens prématurés ou dysmatures qui gardent un petit poids pour leur âge. Le mécanisme de cette hypoglycémie n'est pas très clair ; cependant, on tend actuellement à penser qu'elle n'est que le reflet lors de l'adaptation au jeûne d'une dissociation exagérée entre la production de néoglucose et la consommation cérébrale. On évoque ce diagnostic après avoir éliminé une anomalie métabolique sous-jacente.

#### Hyperinsulinisme

De diagnostic facile en période néonatale, l'hyperinsulinisme du nourrisson, bien que fréquent, est plus difficile à reconnaître. Il se révèle le plus souvent par une crise convulsive entre l'âge de 2 et 12 mois ; son caractère leucine-sensible est plus facilement reconnu ; il est plus accessible au traitement médical tel que le diazoxide ou parfois au simple régime hypo- et isoprotidique. Il peut s'agir aussi d'une lésion plus souvent focale que diffuse des îlots de Langerhans. Ce diagnostic conduira à un traitement chirurgical curatif par ablation de la zone du pancréas où se trouve la lésion.

#### Déficits métaboliques

##### Déficit en GH isolé ou associé à d'autres déficits

Il a les mêmes caractères que celui du nouveau-né. À cet âge, le retard de croissance est un bon argument pour le diagnostic. Il peut être d'origine idiopathique ou secondaire à une tumeur hypothalamique. Il s'associe le plus souvent à un déficit en ACTH qui doit être traité.

##### Insuffisance surrénale

L'hypocorticisme est un facteur d'hypoglycémie de jeûne ou de stress chez le nouveau-né et le nourrisson. Il peut être secondaire à une maladie d'Addison primitive ou acquise, à

une hyperplasie surrénale congénitale, à un déficit ou une insensibilité à l'ACTH. Le diagnostic est urgent : seule l'administration d'hydrocortisone permet la disparition des accidents hypoglycémiques.

## ■ Diabète\*

### ■ Diabète de type 1

Le diabète de l'enfant est représenté, essentiellement, par le diabète de type 1, anciennement appelé diabète insulino-dépendant.

#### Données générales de la maladie

##### Épidémiologie

L'incidence du diabète de type 1 en France est actuellement de 10 pour 100 000 enfants de moins de 15 ans. L'incidence est en augmentation en Europe. Le groupe collaboratif EURODIAB a montré que le taux d'accroissement de l'incidence est de 3,4 % par an. Ce taux est plus élevé chez les enfants plus jeunes : 6,3 % avant l'âge de 4 ans, 3,1 % chez les enfants de 5 à 9 ans et 2,4 % de 10 à 14 ans.

##### Anatomie pathologique

La lésion caractéristique est la destruction de la cellule  $\beta$ . Au début de la maladie on constate une insulite ou infiltration lymphocytaire autour et à l'intérieur des îlots de Langerhans. La destruction des cellules  $\beta$  est spécifique, respectant les autres cellules de l'îlot, et progressive, aboutissant en quelques années à une disparition quasi complète des cellules à insuline.

##### Étiologie

Le diabète de type 1 est une affection auto-immune bien que le mécanisme exact de la lésion ne soit pas élucidé. Il existe des anomalies de l'immunité humorale essentiellement des auto-anticorps circulants, auto-anticorps anti-îlots (*Islet Cell Autoantibody*: ICA), auto-anticorps anti-insuline (IAA), auto-anticorps anti-GAD ou décarboxylase de l'acide glutamique et auto-anticorps anti-IA2.

Il semble bien que la maladie soit une manifestation de l'immunité cellulaire comme en témoignent, entre autres chez l'animal, les expériences de transfert de la maladie d'une souche à l'autre en injectant les lymphocytes d'une souris diabétique à une souche indemne. Il faut également citer la liaison de la maladie à certains groupes HLA de classe II.

##### Histoire naturelle de la maladie

Les études menées dans la fratrie des enfants diabétiques ont démontré clairement que les stigmates de la maladie que représentent les anticorps circulants sont présents plusieurs années avant le début apparent de l'affection. Un processus destructeur semble donc être enclenché très tôt dans la vie, représentant la phase silencieuse de l'affection, phase pendant laquelle le pancréas est atteint, mais l'enfant ne requiert pas d'insulinothérapie. Il est possible que des agres-

sions virales ou toxiques jouent un rôle précipitant sur la lésion immunitaire.

##### Génétique

L'analyse épidémiologique montre que le risque de devenir diabétique est plus grand lorsqu'un membre de la famille est atteint par la maladie. Selon les études 7 à 10 % des cas de diabète sont des formes familiales. Plus de 95 % des cas sont liés au HLA DR (DR3-X, DR4-X, ou DR3 - DR4). Des études plus récentes ont montré que la maladie était liée aux groupes DQ (en particulier à des gènes qui codent pour des molécules constituant une des chaînes de la protéine DQ, ne comportant pas d'acide aspartique en position 57). Le rôle de la structure de la molécule HLA dans la reconnaissance éventuelle d'un antigène porté par la cellule  $\beta$  n'est pas expliqué.

Un des intérêts de la génétique est la prédiction de la maladie dans une famille dans laquelle un sujet est déjà atteint. Si le sujet (frère ou sœur) est haplo-identique, le pourcentage des sujets atteints est de 12 %, s'il est aussi HLA DR3/4 le risque est de 20 %. Chez les jumeaux homozygotes, il est de 35 à 50 %. Le risque est plus élevé pour les enfants de père diabétique (6 à 9 %) que pour les enfants de mère diabétique (1 à 3 %). Ces chiffres démontrent à la fois le rôle important de la génétique mais également celui des facteurs d'environnement.

##### Prédiction de la maladie

La détermination des haplotypes HLA et le dosage des auto-anticorps anti-îlots permettent d'approcher mais pas de prédire *stricto sensu*, le risque de survenue d'un diabète dans des familles dont un membre est déjà atteint de diabète de type 1. Un débat est néanmoins ouvert autour de ce problème puisque encore aujourd'hui ce « diagnostic prédictif » ne débouche pas sur une démarche thérapeutique préventive, du fait des échecs des différentes tentatives de prévention.

##### Diagnostic clinique

###### Épisode inaugural

Les signes cliniques sont fonction de la sévérité de l'hyperglycémie et de sa durée. Les circonstances de découverte sont variables. Il s'agit, rarement, d'une découverte systématique lors d'une recherche de glycosurie. Le plus souvent, c'est une fatigue, un amaigrissement, des douleurs abdominales, une polyurie et une polydipsie, qui motivent le dosage sanguin, et/ou la bandelette urinaire, et font découvrir une hyperglycémie. Si le diagnostic n'est pas fait à ce stade, l'évolution se fait vers l'acidocétose diabétique.

##### Acidocétose

###### Physiopathologie

L'hyperglycémie et la cétose sont des conséquences directes de la carence sévère en insuline. Toutes deux ont pour conséquences la déshydratation avec déplétion sodée et l'acidose. En effet, la glycosurie provoque une diurèse osmotique accompagnée d'une fuite urinaire de sodium et d'autres électrolytes. Cette perte d'eau entraîne une hyperosmolarité extracellulaire responsable à un degré variable d'une déshydratation cellulaire et d'une hypovolémie. La déplétion sodée est toujours importante. L'augmentation des corps cétoniques

\* N. Tubiana-Rufi et M. Polak.

est responsable de l'acidose. Il existe une perte importante de divers électrolytes et surtout de potassium, liée au catabolisme cellulaire et à la fuite rénale.

**L'ensemble des perturbations biologiques de l'acidocétose est lié à l'insulinopénie profonde.**

### Signes cliniques et biologiques

La plupart des signes cliniques sont liés aux conséquences de la déshydratation et de l'acidose. On apprécie le degré de perte de conscience, l'importance de la déshydratation, l'existence d'une polyurie, signe d'acidose.

Les examens biologiques montrent une hyperglycémie (2 à 10 g/L) avec glycosurie massive et cétonurie, l'augmentation de l'urée, du cholestérol, des triglycérides, liée à l'hypercatabolisme et à la lipolyse. L'hyperleucocytose est fréquente même en l'absence d'infection.

Il existe une acidose métabolique (baisse du pH et des bicarbonates). Natrémie et kaliémie sont le plus souvent normales au début. Seule la natrémie corrigée donne un reflet exact de la concentration de sodium et doit être suivie au cours du traitement de l'acidocétose ainsi que l'osmolarité plasmatique calculée.

### Traitement

Le traitement suppose la mise en place d'une surveillance clinique et biologique étroite. Deux accès veineux sont nécessaires. L'administration de bicarbonate à 14 % n'est plus recommandée.

La réhydratation est menée d'emblée et pendant les deux premières heures, par une perfusion de sérum salé à 9 % dont le volume est adapté en fonction de la natrémie corrigée initiale (8 mL/kg/h si NaCl < 135 mmol/L; 10-15 mL/kg/h si NaCl > 135 mmol/L). Dès que l'on a vérifié la reprise de la diurèse, l'absence d'insuffisance rénale et l'absence de signes d'hyperkaliémie à l'ECG, le sérum physiologique est enrichi en KCl (1,5 g/L). De la 3<sup>e</sup> à la 24<sup>e</sup> heure, la réhydratation est poursuivie par l'administration, sur la base de 3 L/m<sup>2</sup>/24 h, de solutés glucosés à 5 puis à 10 % (dès que la glycémie est inférieure ou égale à 12 mmol/L), enrichis en électrolytes pour apporter 4 g/L de NaCl et 3 g/L de KCl.

L'insulinothérapie est menée en même temps que se poursuit la réanimation grâce à une tubulure en Y. Une pompe d'infusion IV continue est utilisée. L'insuline d'action rapide est diluée dans le sérum physiologique en solution de 1 mL = 1 unité d'insuline. Le débit initial est de 0,1 U/kg/h (0,05 U/Kg/h chez le jeune enfant de moins de 5 ans) et sera adapté ultérieurement en fonction des variations glycémiques individuelles pour maintenir la glycémie à environ 10 mmol/L de la 12<sup>e</sup> à la 24<sup>e</sup> heure.

On doit insister dans ce traitement sur plusieurs points essentiels :

- l'apport régulier et important de sodium;
- l'adjonction précoce de potassium dès que la diurèse le permet;
- la diminution lente et progressive de la glycémie par des débits d'insuline adaptés et par l'administration de glucose à 10 % lorsque la glycémie atteint 12 mmol/L;
- la limitation à moins de 4 L/m<sup>2</sup>/24 h des volumes perfusés;
- la surveillance clinique et neurologique horaire.

### Évolution immédiate

L'évolution est en règle favorable si le traitement est conduit prudemment en suivant des règles strictes guidées sur la physiopathologie et en appréciant d'heure en heure la glycémie et l'évolution des principaux paramètres sous traitement. Les complications sont liées au collapsus, à l'hypokaliémie et à l'hypoglycémie en cours de réanimation qui peuvent être prévenues. L'œdème cérébral aigu est rare mais très grave; c'est une urgence extrême. Il est plus fréquent chez le jeune enfant et doit être évoqué devant l'apparition de tout signe neurologique ou de céphalées dans les heures qui suivent le traitement d'une acidocétose de l'enfant (prise en charge d'extrême urgence en soins intensifs avec traitement par mannitol).

### Évolution

Le début de l'insulinothérapie est marqué par une correction rapide des signes cliniques. Prise de poids, reconstitution de la masse musculaire, disparition de l'asthénie sont spectaculaires. Au cours des premiers mois, on observe un phénomène encore mal compris appelé « lune de miel » ou phase de rémission, marquée essentiellement par une diminution (< 0,5 U/kg/j), voire un arrêt des besoins en insuline. Cette phase peut durer de quelques semaines à plusieurs mois. Elle est toujours transitoire et l'enfant retrouve au bout de quelques mois à 2 ans les besoins en insuline qui seront ceux de toute sa vie (environ 0,8 à 1 U/kg/j).

### Complications

#### Complications liées au traitement

Il peut s'agir de complications locales, essentiellement des hypertrophies du tissu adipeux liées à l'injection d'insuline au même site. L'hypoglycémie est une complication très redoutée des patients. La cause en est toujours une inadéquation entre les besoins en glucose et les apports, c'est-à-dire une mauvaise adaptation des doses d'insuline aux événements de la vie quotidienne (voir ci-dessus).

Les hypoglycémies peuvent revêtir plusieurs aspects cliniques. Il peut s'agir de malaises modérés : faim impérieuse, céphalées, tremblements, asthénie, douleurs abdominales, manifestations cliniques que l'enfant apprend à bien connaître et à traiter. En l'absence de prise de sucre, l'évolution peut se faire rapidement vers des formes plus graves avec trouble de conscience ou coma. Ces hypoglycémies peuvent avoir, si elles se répètent, des conséquences à moyen terme entraînant des séquelles neuropsychiques. Elles sont graves chez le petit enfant et peuvent être diminuées par la prise en charge éducative des enfants et de leur entourage.

#### Complications dégénératives

##### Généralités

La lésion essentielle est une micro-angiopathie diffuse particulièrement bien visible au niveau des capillaires de la rétine visualisés par angiographie. Pour certains tissus, en particulier le tissu nerveux, on invoque plus directement des anomalies métaboliques (activation de la voie des polyols, déplétion en myo-inositols). Le fait important est que ces complications sont essentiellement liées au degré de contrôle métabolique.

C'est l'hyperglycémie chronique qui est responsable de la genèse des complications dégénératives.

Même s'il semble y avoir d'autres facteurs aggravants ou prédisposants, ce fait n'est plus mis en doute et sert de base logique à la conduite thérapeutique moderne du diabète à la recherche d'un contrôle glycémique proche de la normale. La durée du diabète est également bien corrélée à la fréquence des complications. Le diabète juvénile est donc particulièrement exposé à l'âge adulte aux complications de la microangiopathie. La puberté a également un rôle aggravant sur les lésions dégénératives.

### Description clinique

L'expression clinique des complications est quasi nulle chez l'enfant. Cela ne veut pas dire qu'elles n'existent pas. Les explorations modernes montrent bien, qu'avant 20 ans on met clairement en évidence des anomalies. Sur le plan rénal, il existe avec une grande fréquence, une hyperfiltration et une augmentation de volume rénal. C'est après l'âge de 14 ans que l'on observe, chez 4 à 20 % des adolescents, selon les séries, une augmentation de l'albumine urinaire mesurée par des techniques fines. Cette micro-albuminurie (>20 µg/min à au moins 2 recueils) peut être transitoire ou signer si elle persiste, ce qu'il est convenu d'appeler une néphropathie incipiens qui peut évoluer vers une forme plus grave d'albuminurie. La tension artérielle est normale mais peut évoluer vers des valeurs « normales hautes ».

Les lésions de rétinopathie débutantes sont détectées au mieux par le fond d'œil avec photos ou le rétinographe qui mettent en évidence des micro-anévrismes.

Les complications neurologiques peuvent être mises en évidence par mesure de la conduction nerveuse montrant un allongement du temps des nerfs distaux. Citons également les complications ostéo-articulaires rares, à type d'ostéopénie ou de limitation de la mobilité articulaire au niveau des doigts.

### Surveillance des complications

En règle générale, l'expression des complications est exceptionnelle avant 5 ans d'évolution. Après ce délai, et en particulier après l'âge de 11 ans, il est utile de faire tous les 1 à 2 ans une recherche de micro-albuminurie et un examen ophtalmologique (fond d'œil ou rétinographe).

### Traitement

#### Principes thérapeutiques

L'objectif global du traitement est la recherche d'un contrôle glycémique proche de la normale. Les sociétés savantes recommandent de viser un taux d'HbA<sub>1c</sub> ≤ 7,6 %. Il ne peut être atteint qu'avec la collaboration de l'enfant et de la famille. C'est la raison pour laquelle les objectifs doivent être adaptés à la réalité sociale, psychologique, voire économique ou culturelle de l'enfant. Un objectif trop ambitieux ou une technique thérapeutique trop complexe, risquerait d'être un échec alors qu'un plan thérapeutique gradué est plus volontiers accepté.

### Moyens thérapeutiques

#### Insuline

L'insuline est injectée en sous-cutanée. Plusieurs types d'insuline sont à notre disposition. Dans le traitement conventionnel, les enfants reçoivent un mélange d'analogue rapide de l'insuline (maximum d'action au bout de 5 minutes, durée 4 heures) et d'une insuline d'action intermédiaire (action au bout de 3 heures, durée 10 à 12 heures). Ce traitement est donné en deux injections matin et soir juste avant les repas. Les analogues rapides de l'insuline (insuline lispro, Humalog, Lilly ou aspart, Novorapid NovoNordisk), grâce à leur pharmacocinétique plus physiologique, ont permis d'améliorer les glycémies post-prandiales et le confort de vie des patients (repas immédiatement après l'injection sans attendre). En principe, l'enfant reçoit environ 1 unité d'insuline par kg, répartie en deux tiers de la dose le matin et un tiers le soir. Ces dernières années, un schéma plus ambitieux a été développé (traitement intensifié par multi-injections), qui comporte une injection d'analogue rapide avant chaque repas pour se rapprocher du profil physiologique de l'insulinosécrétion. Il comporte aussi l'utilisation d'une insuline d'action prolongée (dite « basale ») sur laquelle se surajoutent les injections d'analogue rapide avant les repas. Des analogues lents de l'insuline ayant des cinétiques plus « plates » au cours du temps (Glargine, Aventis ou Levemir, NovoNordisk) semblent apporter un meilleur équilibre glycémique surtout lors de la nuit en évitant les hypoglycémies. Ces techniques de multi-injections ont été rendues possibles grâce aux stylos injecteurs de maniement facile. Il existe également des cartouches d'insuline pour stylo contenant des mélanges préremplis d'insuline rapide et intermédiaire (dans des proportions variant de 25 à 50 %) permettant d'éviter les préparations fastidieuses des mélanges préparés à la seringue. L'utilisation de la pompe sous-cutanée a aussi des indications en pédiatrie, à tous les âges, et requiert une équipe expérimentée.

#### Nutrition

La nutrition de l'enfant diabétique est proche de la normale. On conseille un apport de 50 à 55 % de calories sous forme de glucides, 15 % sous forme de protéides et 30 à 35 % sous forme de lipides. Il est préférable de limiter les sucres simples (à absorption rapide) et surtout les boissons sucrées prises isolément. Étant donné le risque accru d'athérome, on conseille un régime pauvre en graisses saturées qui doivent représenter moins de 10 % de la ration calorique. On insiste également sur la régularité dans la prise des repas et sur la distribution au cours de la journée qui doit s'adapter à la cinétique de l'insuline utilisée (collation souvent nécessaire en milieu de matinée).

#### Sport

L'activité sportive est un facteur de bien-être individuel et doit être recommandée sans restriction chez l'enfant diabétique, à l'exception des sports très violents ou très dangereux. Il constitue un facteur de bon contrôle glycémique améliorant la sensibilité musculaire à l'insuline. La pratique du sport suppose une adaptation thérapeutique



(diminution des doses d'insuline et/ou augmentation des apports alimentaires).

### Soutien psychologique

Il n'y a pas à proprement parler de psychopathologie de l'enfant diabétique. En revanche, il est démontré que les problèmes sous-jacents déjà présents vont être d'autant plus exprimés et plus difficiles à vivre que le diabète est là avec toutes ses contraintes et son poids négatif. Une analyse psychologique de l'enfant et de la structure familiale se révèle donc utile. Une intervention à visée psychologique (entretien, soutien...) est très utile pour l'enfant, surtout à la période de l'adolescence, et parfois pour les parents, en particulier de jeunes enfants.

### Éducation – Équipe pluridisciplinaire

La conduite du traitement suppose pour l'enfant et ses parents l'acquisition d'un certain nombre de connaissances pour comprendre la maladie et les objectifs du traitement et de savoir-faire pour exécuter les différents gestes techniques nécessaires et acquiescer des conduites dont certaines sont complexes comme l'adaptation des doses d'insuline. L'éducation est réalisée par une équipe pluridisciplinaire en charge de l'enfant : médecins, infirmières, diététiciennes et psychologue. Cette prise en charge doit être adaptée au niveau du développement de l'enfant, à ses difficultés, à la situation psychologique et sociale de la famille. Une analyse individuelle et multi-professionnelle (diagnostic éducatif) permettra de définir des objectifs réalistes et adaptés permettant une prise en charge optimale.

### Conduite du traitement

#### Conduite de l'insulinothérapie

L'adaptation des doses d'insuline, appelée auto-contrôle glycémique, est une des clés permettant un bon contrôle thérapeutique. Ceci est réalisé, entre autres, grâce à l'auto-surveillance de la glycémie avec lecteur et de la glycosurie. Les autopiqueurs et les analyseurs de glycémie ont permis un suivi relativement simple et rapide (en 5 secondes) de la glycémie. La technique doit être parfaite. Avec la glycosurie, elle permet de donner une base logique à l'insulinothérapie quotidienne. Elle permet également un diagnostic rapide des hypoglycémies. La mesure de la cétonémie (bêtahydroxybutyrate) est maintenant disponible sur une goutte de sang avec un lecteur approprié (Xceed, Abbott).

#### Éléments de surveillance

Les enfants seront vus en consultation à intervalles réguliers de 2 à 3 mois. Un certain nombre d'éléments permettent d'évaluer la qualité du traitement. L'enfant dispose d'un carnet de surveillance sur lequel sont notés les résultats des glycémies et glycosuries, ainsi que les incidents de la vie quotidienne. Ce document permet d'évaluer au jour le jour le résultat du contrôle glycémique.

L'examen clinique est également précieux, permettant d'évaluer : la croissance, la prise pondérale et le développement pubertaire et l'examen des sites d'injection à la recherche des lipodystrophies. Le dosage de l'hémoglobine glyquée (HbA1c)

est un élément objectif du contrôle glycémique qui doit être réalisé à chaque consultation.

Récemment a été développée la mesure en continu de la glycémie, d'abord en « Holter » (CGMS, Medtronic), puis en temps réel (Guardian RT, Medtronic).

#### Pronostic

L'ensemble des mesures thérapeutiques modernes a permis une meilleure prise en charge de l'enfant. L'insertion socio-professionnelle est en règle normale. Le pronostic de l'affection est en partie lié à la participation de l'enfant, au traitement et à son observance ainsi que celle de ses parents. Seule une équipe interdisciplinaire, habituée aux difficultés de ce type de prise en charge, pourra résoudre les problèmes complexes posés par les adolescents en conflit ou les enfants en situation psychosociale difficile.

## ■ Autres formes de diabète

Elles restent très rares par rapport au diabète auto-immun et sont dues à une destruction du pancréas touchant également le pancréas endocrine et exocrine, comme dans la mucoviscidose et l'hémophilie. Une forme particulière de diabète non insulino-prive peut se voir chez le jeune (MODY : *Maturity Onset Diabetes in the Young*). Très récemment, des publications annonçant l'émergence du diabète de type 2 chez des adolescents ont alerté les pédiatres. Enfin, des données récentes nous amènent à traiter aussi du diabète néonatal.

### Diabète de type 2 chez l'enfant et l'adolescent

Le diabète de type 2 reste rare chez l'enfant mais sa fréquence augmente actuellement, en lien avec l'accroissement de l'incidence de l'obésité. Sa physiopathologie mêle comme chez l'adulte l'insulinorésistance et un certain degré de carence en insuline.

Il est important d'en faire le diagnostic car la prise en charge diffère de celle du diabète de type 1 auquel les pédiatres prenant en charge les enfants diabétiques sont habituellement confrontés. Jusqu'à récemment, la plupart des cas de diabète chez l'enfant étaient considérés comme un diabète de type 1. Des données récentes indiquent que, selon les séries, de 8 à 45 % des enfants diabétiques ont un diabète non auto-immun, pour la plupart un diabète de type 2 aux États-Unis. La fréquence en France en est plus faible, mais en accroissement ces dernières années. Ces chiffres varient aussi en fonction de l'ethnie et de la stratégie diagnostique. Le diabète de type 2 se voit aussi chez les jeunes caucasiens obèses. Les critères du diagnostic sont résumés dans l'encadré 15.

Il est très important aussi de remettre en cause la nature du diabète chez un patient dont le diabète est considéré comme un diabète de type 1 et dont l'évolution est inhabituelle, avec par exemple des doses d'insuline restant faible en dehors de la période de rémission.

En somme une série d'arguments positifs : antécédents familiaux, ethnie, obésité, période pubertaire, présence d'évidence clinique et/ou biologique d'insulinorésistance et d'arguments négatifs : absence de stigmates d'auto-immunité, permettent de porter le diagnostic de diabète de type 2 chez l'enfant (encadré 15).

### 15. Arguments du diagnostic de diabète de type 2 devant un diabète (hyperglycémie chronique)

#### Arguments positifs :

- Antécédents familiaux de diabète de type 2 dans les ascendants de première ou deuxième génération.
- Ethnies à haut risque : Africains-Américains, Indiens natifs, Hispaniques, originaires des Caraïbes.
- Obésité sévère.
- Sexe féminin.
- Période pubertaire.
- Présence d'évidence clinique d'insulinorésistance : acanthosis nigricans, signes évocateurs d'ovaires polykystiques.
- Présence d'évidence biologique d'insulinorésistance : insulinoémie ou c-peptide détectable, à un taux normal ou élevé.
- Évolution : absence de nécessité d'insulinothérapie pour la survie.

#### Arguments négatifs :

- Absence d'haplotypes HLA associés au diabète de type 1.
- Absence de stigmates d'auto-immunité i.e., absence d'auto-anticorps circulants : pas d'anticorps anticytoplasme d'îlots de Langerhans (ICA), ni d'anticorps anti-GAD ou anti-IA2.

La prise en charge repose sur une approche diététique visant à contrôler le surpoids, une approche comportementale visant à accroître l'activité physique. Si ces moyens échouent, il faut alors discuter l'utilisation des hypoglycémisants oraux, en particulier les biguanides qui ont obtenu récemment l'AMM en pédiatrie.

### Diabète de type MODY

Le diabète de type MODY (*maturity onset diabetes of the young*) est un sous-type de diabète non insulinodépendant qui débute chez le sujet jeune (enfant, adolescent ou adulte jeune avant l'âge de 25 ans) et dont la transmission est autosomique dominante. Cette forme de diabète est rare chez l'enfant. Le risque de développement des complications vasculaires (micro- et macro-angiopathie) est identique à celui du diabète non insulinodépendant pour les uns, faible voire nul dans une série française avec un recul atteignant 30 ans.

L'absence d'association avec les marqueurs HLA et l'absence d'anticorps anti-îlots de Langerhans ont été montrées. Il est possible que l'hétérogénéité clinique et métabolique observée soit expliquée par une hétérogénéité génétique. À ce jour, plusieurs associations ont été retrouvées : avec un gène du chromosome 20q (MODY 1), avec le gène de la glucokinase sur le chromosome 7 (MODY 2), avec le gène HNF1 $\alpha$  du chromosome 12q (MODY 3) et avec le gène de IPF1 sur le chromosome 13 (MODY 4).

Les mutations du gène de la glucokinase semblent être plus souvent en cause en France (56 % des familles étudiées). Cette forme de diabète résulterait d'un défaut primaire de l'insulino-sécrétion dû à l'activité enzymatique réduite de la glucokinase. Une élévation du seuil glycémique qui induit la sécrétion d'insuline par les cellules  $\beta$  conduirait à l'hyperglycémie chronique. Cette entité particulière doit être connue pour être différenciée d'un prédiabète ou d'une forme débutante de type 1.

Le traitement est celui du diabète non insulinodépendant reposant sur des conseils diététiques et les sulfamides hypo-

glycémisants oraux et doit s'accompagner d'une surveillance régulière à long terme du retentissement vasculaire.

### Diabète et mucoviscidose

Les patients atteints de mucoviscidose sont à plus haut risque de développer un diabète que la population générale. L'analyse du registre américain de la mucoviscidose, établi par la *Cystic Fibrosis Foundation* en 1990, montre que la prévalence du diabète traité par insuline augmente avec l'âge des patients, de moins de 1 % pour ceux âgés de moins de 10 ans à plus de 10 % pour ceux âgés de plus de 25 ans. Il paraît clair maintenant qu'il s'agit d'une complication relativement fréquente après la puberté. Comme la survie moyenne de ces patients s'est améliorée dans les dix dernières années, le nombre de sujets atteint de mucoviscidose et/ou d'intolérance aux hydrates de carbone ou de diabète devrait donc s'accroître ; le diabète devient donc une préoccupation réelle.

Le dépistage de ces anomalies glucidiques représente un enjeu de plus en plus important dans la prise en charge de ces malades. En effet, il suffit de noter que la présence d'un diabète ou d'un prédiabète joue un effet délétère sur l'évolution de la maladie.

Les mécanismes menant à une détérioration de la tolérance glucidique au cours de la mucoviscidose ne sont que partiellement compris. La réduction de la masse des îlots de Langerhans du pancréas, avec comme conséquence fonctionnelle une insulino-pénie est bien documentée ; cette insulino-pénie s'accroît avec l'évolution de la mucoviscidose et est associée à l'insuffisance pancréatique externe. Les données concernant l'existence d'une insulinorésistance périphérique qui contribuerait aux anomalies de la tolérance glucidique sont plus délicates d'interprétation, voir même contradictoires.

Quoi qu'il en soit, la mise à l'insuline lors du diagnostic de diabète permet d'améliorer l'état des patients. Il nous semble donc nécessaire de dépister les anomalies de la tolérance glucidique à un stade précoce avant l'insulino-pénie franche.

L'insulinothérapie reste le moyen thérapeutique majeur, pour ces enfants et adolescents qui ont une insulino-pénie, et chez qui les actions anabolisantes de l'insuline sont cruciales. Le diabète doit donc être traité et surveillé avec les mêmes moyens et les mêmes objectifs que chez les patients atteints de diabète auto-immun. Bien évidemment, il faudra mettre en place le traitement en tenant compte de la lourdeur du traitement déjà institué et des possibilités psychologiques du patient. À cet égard, la découverte du diabète, parfois devant des manifestations cliniques bruyantes, représente un drame pour le patient et sa famille, qui découvre une « deuxième maladie » en plus d'une pathologie qui nécessite une prise en charge déjà lourde. Cela suppose une évaluation du problème avec l'équipe médicale et une négociation avec le patient lui-même.

### Diabète néonatal

Le diabète néonatal insulinodépendant est une pathologie rare qui toucherait environ 1 nouveau-né sur 300 000. On définit deux entités cliniques se distinguant par leur évolution : le diabète néonatal transitoire (DTN) et le diabète néonatal permanent (DNP). Que le diabète néonatal soit permanent ou transitoire, il est associé en règle générale à un retard de croissance intra-utérin, témoignant d'une sécrétion insuffi-

santé d'insuline pendant la vie fœtale. Chez les trois quarts des enfants, les signes cliniques apparaissent dans les 10 premiers jours de vie, associant polyurie, déshydratation et mauvaise prise pondérale. Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence d'une hyperglycémie associée à un taux bas d'insulinémie. On ne retrouve pas dans ce type de diabète les marqueurs associés au diabète insulino-dépendant de type 1. Les enfants atteints sont traités par l'insuline. Dans les formes transitoires, l'insulinothérapie peut être arrêtée en règle avant l'âge de 18 mois. Néanmoins, certains patients conservent une tolérance anormale au glucose et la réapparition d'un diabète, en général au moment de l'adolescence, a été rapportée, rendant nécessaire le suivi au long cours de ces enfants. Seule l'évolution clinique permet de distinguer les deux formes de diabète néonatal.

Des données génétiques concernent les diabètes transitoires : dans tous les cas familiaux rapportés, la transmission est d'origine paternelle, bien que le père ne soit pas forcément affecté par la maladie. Par ailleurs, une disomie uniparentale du chromosome 6 d'origine paternelle ou une trisomie partielle de la région 6q2.4 ou encore une anomalie de méthylation de cette même région ont été retrouvées chez environ 50 % des patients non apparentés atteints de DTN. Des cas de DNP, avec agénésie et hypoplasie du pancréas ont été reliés à des mutations délétères de facteurs de transcription impliqués dans le développement du pancréas. Très récemment certaines formes de diabète néonatal permanentes et transitoires ont pu être reliées à des mutations dans des gènes codant les deux sous-unités codant le canal potassique de la cellule à insuline qui gouverne la sécrétion d'insuline en réponse au glucose. Ceci a permis dans le cadre de protocoles autorisés par l'AFSSAPS de transférer certains de ces patients de l'insuline vers des hypoglycémiantes oraux, habituellement contre-indiqués chez l'enfant.

## ■ Obésité\*

L'obésité, définie par un excès des graisses de réserve conduisant à un poids anormal rapporté à la taille, est le résultat d'une balance énergétique positive (apports caloriques alimentaires supérieurs à la dépense énergétique). Elle s'associe souvent à une réduction de l'activité physique et à la sédentarité, responsables du maintien et de l'aggravation du surpoids.

L'obésité infantile est définie par un indice de masse corporelle (IMC = P/T<sup>2</sup>) supérieure au 97<sup>e</sup> percentile avec distinction de deux zones : obésité grade 1 ou grade 2. Dans l'immense majorité des cas, il s'agit d'obésité commune sans cause endocrinienne, nécessitant une prise en charge nutritionnelle et psychologique tenace si l'on veut obtenir un résultat significatif et durable.

La prévalence du surpoids et de l'obésité infantile dans la population française a été multipliée par 4 au cours des quatre dernières décennies, tendant à se stabiliser actuellement autour de 15 %, devenant un réel problème de santé publique. Ces chiffres sont préoccupants, essentiellement à cause du risque de résistance à l'insuline, d'intolérance au glucose et de diabète de type 2 que l'obésité fait courir, mais également

en raison d'une morbidité et d'une mortalité cardiovasculaire (atteinte coronarienne, accidents vasculaires cérébraux...) accrues à l'âge adulte, affectant plus le sexe masculin.

L'obésité infantile se constitue souvent précocement durant les deux premières années de vie. Cette précocité d'installation de l'obésité soulève l'hypothèse du rôle délétère des expériences alimentaires précoces. La précocité du rebond d'adiposité (avant l'âge de 6 ans) semble prédictive d'une obésité ultérieure. L'existence d'une obésité persistante prolongée durant l'enfance favorise la chronicisation de cette obésité à l'âge adulte, elle-même favorisée par l'existence d'une obésité parentale. Dans la majorité des études, le risque de persistance de l'obésité est plus important chez les garçons.

Si les principales conséquences de l'obésité à l'âge pédiatrique sont plutôt d'ordre psychologiques, les conséquences à l'âge adulte sont quant à elles plus sérieuses avec un risque de morbi-mortalité plus élevé.

L'obésité résulte le plus souvent de l'interaction de facteurs environnementaux (suralimentation et/ou baisse de l'activité physique avec sédentarité croissante) et de facteurs génétiques.

L'influence de ces facteurs génétiques, responsables d'une susceptibilité à la survenue de l'obésité est maintenant bien établie (30 à 80 % de la variation du poids seraient déterminés par des facteurs génétiques), les facteurs environnementaux influençant quant à eux la survenue et l'importance de l'obésité.

On distingue les obésités d'origine monogéniques, rarissime (par mutation unique dans un gène) et les obésités polygéniques (interaction de plusieurs variants géniques ou polymorphismes avec un environnement à risque) appelée encore obésité commune.

Deux hormones, agissant par l'intermédiaire de centres au niveau de l'hypothalamus, sont impliquées dans la régulation de l'appétit et la dépense énergétique : la leptine (synthétisée par les adipocytes) qui inhibe la prise alimentaire et la ghréline (synthétisée par l'estomac) qui favorise la prise alimentaire.

## ■ Diagnostic

### Examen clinique

L'examen clinique (poids, taille, IMC, pression artérielle, stade pubertaire, examen somatique complet et éventuellement pli cutané, signes fonctionnels) a pour but de faire le diagnostic, d'éliminer les rares causes endocriniennes ou syndromiques et d'évaluer le retentissement de cette obésité.

L'histoire de l'obésité sera reconstituée grâce au carnet de santé. Les poids et tailles seront reportés sur la courbe de croissance standard afin d'évaluer la croissance staturale et pondérale de l'enfant. La courbe de corpulence permettra de visualiser l'âge du rebond d'adiposité et d'évaluer le degré de l'obésité. L'index de masse corporelle (IMC) ou rapport de poids (kg) sur la taille (m) au carré est l'expression la plus précise du surpoids. Il doit être comparé aux valeurs de référence en fonction de l'âge.

On note fréquemment une avance staturale modérée avant la puberté et parfois l'association dans certains cas à une avance pubertaire ou tout au moins à l'apparition précoce d'une pilosité pubienne (adrénararchie précoce).

\* D. Zenaty, J. Léger et J.-C. Carel.

La gêne ressentie est d'abord psychologique. On cherchera à l'évaluer en interrogeant l'enfant et les parents.

En règle générale, il n'y a pas à cet âge de retentissement cardiovasculaire, ni articulaire. La tension artérielle est en général normale. On note parfois un essoufflement à l'effort.

### Examen psychologique

Il devrait être systématique, tenant compte de l'enfant et de sa famille. Il sera plus ou moins détaillé et approfondi en fonction du premier entretien. On définira particulièrement les motivations de l'enfant et de la famille dont dépend la qualité de la prise en charge.

### Examens biologiques

Ils seront réduits au minimum, n'ayant que peu d'impact sur le diagnostic et le traitement. Les examens à visée étiologique se feront sur les signes d'appel cliniques (causes endocriniennes, obésité syndromique...).

L'hyperglycémie provoquée par voie orale est inutile. On observe souvent un hyperinsulinisme et une tolérance normale au glucose. Elle pourra être discutée en cas d'antécédents familiaux de diabète, de la présence d'un acanthosis nigricans à l'examen clinique afin de rechercher une intolérance glucidique ou un diabète.

## ■ Étiologies

### Causes endocriniennes

Elles sont rares : pseudohypoparathyroïdie, syndrome de Cushing, syndrome hypothalamique (comme par exemple dans le syndrome de Prader Willi).

### Obésités dans le cadre des syndromes malformatifs

Le diagnostic est évoqué devant l'association d'une obésité souvent précoce et d'un syndrome dysmorphique évocateur. On citera le syndrome de Prader Willi (maladie génétique associant hypotonie musculaire, retard mental, petite taille), le syndrome de Bardet Biedl (rétinite pigmentaire, retard mental, polydactylie, hypogonadisme), syndrome d'Alstrom (diabète, cardiomyopathie, retard mental, dystrophie cônes rétiens), le syndrome de Cohen (hypotonie musculaire, rétinite pigmentaire, retard mental, dysmorphie faciale, incisives proéminentes).

### Obésité monogéniques

On dénombre actuellement 5 gènes impliqués dans la survenue de l'obésité infantile : gène de la leptine et de son récepteur, gène MC4R (mélanocortine 4 récepteur), gène POMC (proiomélanocortine), gène PC1 (proconvertase). Dans ces situations d'obésité monogénique exceptionnelle, l'obésité est souvent très précoce dès les premiers mois de vie, de constitution rapide et relativement insensible à l'environnement.

### Obésité commune ou polygénique

Le rôle des facteurs génétiques ou familiaux est indiscutable et devra être recherché. La prédisposition à l'obésité commune est favorisée par certains polymorphismes

(variants normaux de certains allèles), favorisant le stockage des graisses. L'histoire de la maladie montre souvent que le développement de l'obésité est précoce. Les facteurs psychologiques peuvent être au premier plan à la fois cause et conséquence de l'affection. On étudiera les facteurs alimentaires, à la fois troubles du comportement et anomalies de la ration alimentaire. L'hyperphagie est fréquente du moins au début<sup>2</sup> de même que le grignotage entre les repas. Sur le plan quantitatif, on note souvent une ration excessive et un apport moyen de glucose pouvant atteindre 60 à 70 % de la ration, souvent sous forme de boissons sucrées. Une enquête diététique avec l'enfant et la mère est donc indispensable pour apprécier les anomalies de l'alimentation avec tenue éventuelle d'un calendrier alimentaire préalable à la consultation de diététique.

## ■ Conséquences de l'obésité

L'obésité sévère de l'enfant est parfois associée à des troubles orthopédiques (genu valgum, voir genu varum et tibia vara avec risque d'arthrose ultérieur à l'âge adulte), respiratoires (apnées du sommeil), métaboliques (intolérance glucidique, diabète, dyslipidémie) et endocriniens (dysfonctionnement ovarien).

Les conséquences à l'âge adulte et parfois même dès l'adolescence de l'obésité infantile sont responsables d'une surmortalité par augmentation du risque vasculaire (atteinte coronarienne, accidents vasculaires cérébraux...), du risque métabolique, de cancer colorectal. Il existe une corrélation entre l'IMC et un risque accru de développer un syndrome métabolique à l'âge adulte (insulinorésistance, hypertension artérielle, dyslipidémie associés à l'obésité).

## ■ Traitement

L'objectif du traitement est de négativer la balance énergétique en réduisant les ingesta et en augmentant la dépense énergétique par l'accroissement de l'activité physique. Il comprend une prise en charge diététique, la lutte contre la sédentarité, associée à un soutien psychologique adapté à l'état psychologique.

La prévention de l'obésité infantile doit s'attacher à travailler sur les interactions précoces entre le nourrisson et son environnement (expériences alimentaires précoces, activité physique) afin de prévenir l'installation d'une obésité et de ses conséquences à l'âge adulte mettant en jeu le pronostic vital à long terme.

Il est recommandé que tous les enfants ayant un IMC supérieur au 95<sup>e</sup> percentile après le rebond d'adiposité (vers 6 ans) soient considérés comme obèses et pris en charge médicalement.

Depuis 2001, la mise en place du programme national nutrition santé (PNNS) par le ministère de la santé en France s'efforce de stabiliser et d'améliorer la prévalence de l'obésité en France. Ainsi une nouvelle prise en charge à l'âge pédiatrique sous forme d'un réseau (RePOP) a été mise en place impliquant des équipes hospitalières, des médecins libéraux ou de PMI, des diététiciennes, des psychologues et assistantes sociales.

## ■ Cryptorchidie\*

La cryptorchidie (0,8 % des garçons) se définit comme une anomalie de position du testicule qui se trouve spontanément et en permanence en dehors du scrotum et dont l'abaissement manuel éventuel est suivi d'un retour immédiat à la position initiale dès que cesse la traction.

Cette manœuvre ne permet pas l'abaissement complet du testicule, ce qui différencie la cryptorchidie du testicule oscillant.

L'insuffisance de migration testiculaire correspond à un arrêt, à un niveau variable, de la glande sur son trajet normal de migration en direction de la bourse. La cryptorchidie est le plus souvent uni- (80 %) que bilatérale (20 %), et plus fréquente à droite qu'à gauche. Le testicule controlatéral est le plus souvent normal macroscopiquement, l'hypertrophie compensatrice signant une atteinte sévère du testicule ectopique. L'ectopie testiculaire vraie désigne une migration du testicule (en dehors du scrotum) selon une trajectoire anormale : sillon inguino-crural, région crurale, racine de la verge et très exceptionnellement le côté opposé.

## ■ Pathogénie

Trois types d'anomalies anatomiques peuvent être impliqués dans le défaut de migration du testicule : la persistance du canal péritonéovaginal, l'insertion autre que scrotale du gubernaculum testis, les anomalies de fusion épидидymo-testiculaire. Les anomalies histologiques et endocrinologiques observées restent l'objet de controverses quant à leur apparition primitive ou secondaire à l'anomalie testiculaire. Cependant, malgré la grande fréquence de cette anomalie, son mécanisme est mal élucidé. Les anomalies anatomiques, les dysgénésies gonadiques avec ou sans anomalie chromosomique, les syndromes polymalformatifs associés (par exemple, le syndrome de Prune-Belly), l'insuffisance gonadotrope, l'incidence familiale ne sont retrouvés que dans un faible pourcentage des cas.

Le retentissement possible sur la fonction endocrine leydigienne, le risque de stérilité, de dégénérescence maligne du testicule, les répercussions psychologiques font que toute cryptorchidie nécessite un abaissement du testicule en position intrascrotale.

## ■ Diagnostic clinique

Le diagnostic se fait à la naissance ou plus tard dans la vie lors d'un examen systématique. À la naissance, la fréquence est d'autant plus importante que l'enfant est prématuré : 20 % chez le nouveau-né prématuré, 3 à 4 % chez le nouveau-né à terme. L'évolution spontanée est alors favorable dans la majorité des cas puisque ce pourcentage est de 1,5 % à l'âge de 3 mois et n'est plus que de 0,8 % à l'âge de 1 an.

- L'enfant est examiné en décubitus dorsal ou en tailleur, mis en confiance pour obtenir un bon relâchement musculaire.
- La palpation remonte du scrotum vers la région inguinale, l'autre main appuyant sur cette région pour éviter une remontée du testicule dans le canal.

- La position (abdominale, inguinale, prépubienne, scrotale haute), le volume, la consistance, le degré d'abaissement manuel et le caractère uni- ou bilatéral de la cryptorchidie seront alors notés. Si elle est unilatérale, la consistance et le volume du testicule controlatéral devront être appréciés.

- Si aucun testicule n'est perçu (d'un ou des deux côtés), il peut s'agir d'une cryptorchidie haute ou de l'absence du testicule (anorchidie). Les valeurs de base de l'hormone antimüllérienne et de la testostérone plasmatique à la fin de l'épreuve de stimulation par les hormones gonadotrophines chorioniques permettront d'apprécier la présence ou la qualité des gonades.

- L'examen clinique comprendra également la recherche d'une hernie inguinale associée et d'une anomalie de la verge (micropénis ou/et hypospadias).

## ■ Diagnostic différentiel

La cryptorchidie est à différencier :

- du testicule oscillant, rétractile ou ascenseur, où les testicules sont spontanément tantôt dans le scrotum, tantôt en position haute et où il est possible, par manœuvre externe, de les abaisser complètement et facilement au fond du scrotum ; ces testicules ne doivent faire l'objet d'aucune thérapeutique ;
- des anomalies de la différenciation sexuelle : tout hypospadias et/ou micropénis associés à une cryptorchidie même unilatérale, doit faire suspecter une anomalie de la différenciation sexuelle.

## ■ Traitement

### Traitement médical

Les hormones gonadotrophines chorioniques (hCG) : 10 000 UI réparties en 6 injections sur une durée de 2 semaines.

Ce traitement peut être tenté devant une cryptorchidie simple. Le pourcentage de succès est lié à la position initiale du testicule. Ce test est à présent rarement utilisé.

### Traitement chirurgical

Après échec du traitement médical ou d'emblée si cryptorchidie trop haut située. C'est l'orchidopexie. L'abaissement chirurgical est d'autant plus délicat que l'enfant est plus jeune (atrophie secondaire). Il doit alors être confié à des chirurgiens pédiatres confirmés.

Le tableau 13.IV résume la conduite à tenir devant une cryptorchidie.

Tableau 13.IV. Conduite à tenir devant une cryptorchidie.

Étiologie	Traitement
Cryptorchidie	Traitement médical après l'âge de 2 ans. Si échec ou plus souvent d'emblée si cryptorchidie haute, abaissement chirurgical.
Ectopie testiculaire vraie cryptorchidie + hernie	Chirurgie d'emblée
Cryptorchidie + hypospadias et/ou micropénis	Étude hormonale - Caryotype avant chirurgie
Testicules oscillants	Pas de traitement

\* J. Léger.

Le pronostic général reste en premier lieu fonction du risque de stérilité ultérieure qui est lié à la position initiale du testicule, à l'âge du traitement et à d'éventuelles difficultés opératoires.

## ■ Gynécologie\*

### ■ Technique de l'examen

L'examen gynécologique d'une fillette comprend plusieurs étapes. Il a une valeur d'orientation diagnostique et également un intérêt médico-légal en cas de violence sexuelle.

#### Interrogatoire

Il va reconstituer :

- l'anamnèse des troubles;
- les antécédents personnels et familiaux de l'enfant;
- le mode de vie de la fillette.

L'examen gynécologique d'une fillette ou d'une jeune fille n'est jamais anodin. Il ne doit pas être traumatisant, et il est important d'en expliquer chaque étape à la mère et l'enfant.

#### Examen clinique

Outre l'examen général et l'évaluation des caractères sexuels secondaires, on pratiquera l'examen gynécologique proprement dit.

Il va être mené :

- en présence de la mère (à partir de 13 ans, la jeune fille sera vue seule);
- avec méthode;
- avec douceur, et il est alors totalement indolore.

Il ne nécessite le plus souvent aucun appareillage spécial.

Position : l'enfant est allongée sur la table d'examen, jambes repliées, talons au niveau des fesses, genoux écartés, dans la position dite de la grenouille.

On procède de la façon suivante.

#### Examen de la vulve

On examinera les grandes lèvres, puis en les écartant doucement, on fera l'examen :

- du clitoris (savoir recliné le capuchon afin de ne pas porter un faux diagnostic d'hypertrophie clitoridienne);
- des petites lèvres;
- de l'orifice urétral;
- de l'orifice vaginal;
- de l'anus et ses plis radiés.

Chez la fillette prépubère, la vulve n'est pas œstrogénisée. Les grandes lèvres sont peu développées, les petites lèvres sont minces et rouges carminées, car recouvertes d'une fine muqueuse.

#### Examen de l'hymen et du vagin

Des manœuvres simples permettent de bien exposer l'orifice hyménal et la cavité vaginale, du moins dans son tiers inférieur.

• On place ses pouces à la base des grandes lèvres et on les déprime doucement en bas et en dehors. L'orifice vaginal s'en trouve après maintien de cette pression quelques instants.

• On peut aussi pincer délicatement entre pouce et index la base de chaque grande lèvre en les attirant en dehors. Cette méthode expose de façon plus précise l'hymen et le tiers inférieur du canal vaginal.

• On note soigneusement les données de l'examen :

- l'aspect de l'hymen : fine membrane rouge bordant l'orifice vaginal, il présente de grandes variations morphologiques selon les enfants (taille de l'orifice, aspect des bords, pouvant être porteurs d'encoches ou de saillies); on estime que le diamètre de l'orifice vaginal est de 4 à 5 mm jusqu'à 5 ans, reste à 1 cm jusqu'au début de la puberté;
- l'existence d'un vagin et l'aspect de la muqueuse vaginale (chez l'enfant impubère, fine, rouge et fragile);
- la recherche d'anomalies (vaginose avec leucorrhées, corps étranger).

#### Toucher rectal

On utilise le cinquième doigt chez le nourrisson et le jeune enfant jusqu'à 6 ans, ensuite l'index.

Le toucher rectal apprécie le volume utérin. Le col est perçu à bout de doigt sur la ligne médiane, de la taille d'un pois chez la fillette impubère. Les ovaires ne sont jamais perçus en prépuberté : toute tuméfaction sera considérée comme pathologique.

Le toucher rectal permet aussi de rechercher des leucorrhées (en exprimant le vagin contre la symphyse pubienne) et de percevoir un corps étranger intravaginal.

#### Vaginoscopie

Elle est pratiquée par le gynécologue et rarement indiquée (métorragies, recherche de corps étrangers). On utilise un tube cylindrique de 6 mm de diamètre, muni d'un mandrin pour l'insertion, sur lequel on adapte une source lumineuse et une loupe.

Cet examen, impossible à réaliser si l'enfant est agitée, permet de voir la totalité de la cavité vaginale et le col.

## ■ Vulvovaginites

Elles sont fréquentes, bénignes et récidivantes.

#### Diagnostic

##### Signes fonctionnels

Ce sont :

- une irritation vulvaire, parfois un prurit;
- des brûlures mictionnelles;
- des leucorrhées jaunes, verdâtres, parfois striées de sang.

#### Examen clinique

Il retrouve le plus souvent une simple vulvite :

- érythème vulvaire avec lésions de grattage ou fissures pouvant s'étendre vers l'anus et les plis génito-cruraux;
- muqueuses recouvertes d'une sérosité trouble;
- aspect normal du tiers inférieur du vagin.

La vaginite est plus rare, isolée ou associée à la vulvite :

\* D. Zenaty.

- leucorrhées encombrant la lumière vaginale ou apparaissant à l'effort de toux, ou de poussée;
- aspect rouge et saignant au contact des muqueuses vaginales.

L'examen doit rechercher une oxyurose fréquemment associée par un examen attentif de la marge anale.

### Examens complémentaires

- Prélèvements bactériologiques :
  - inutiles le plus souvent en cas de vulvite simple;
  - en cas de vaginite, on peut prélever les leucorrhées en faisant tousser ou « pousser » l'enfant.
- ECBU [examen cyto bactériologique des urines] : il est à demander au moindre doute pour éliminer une infection urinaire associée.

### Étiologies

#### Vulvovaginites non spécifiques

- Elles sont de très loin les plus fréquentes, dues à des germes variés, et provoquées par un manque ou des erreurs d'hygiène :
- l'âge de prédilection est entre 3 et 6 ans (entrée à l'école, autonomisation de la toilette);
  - l'évolution est souvent chronique, entrecoupée de périodes de rémission;
  - une oxyurose intestinale est fréquemment associée;
  - les prélèvements bactériologiques sont inutiles en général, car reflet de la flore périnéale.

#### Vulvovaginites spécifiques

- Elles sont beaucoup plus rares, avec un tableau clinique différent :
- les symptômes sont plus intenses;
  - c'est un accident « aigu » non intégré dans un contexte répétitif;
  - les infections sont habituellement dues à des germes d'origine respiratoire, digestive ou cutanée (streptocoque hémolytique de groupe A, staphylocoque doré, *Haemophilus influenzae*...);
  - les mycoses sont rares en prépuberté et se traduisent par une vulvite érythémateuse et prurigineuse, survenant sur un terrain particulier (antibiothérapie prolongée, dermatose, maladie chronique).

#### Corps étrangers

- Ils sont rares et représentent 3 à 5 % des causes de vulvovaginites :
- âge de prédilection : entre 4 et 7 ans;
  - la vaginite est au 1<sup>er</sup> plan avec des leucorrhées abondantes, fétides, striées de sang, résistantes aux traitements (même à l'antibiothérapie orale);
  - le diagnostic est fait à l'inspection quand le corps étranger est bas situé, ou au TR, s'il est dur. Sinon une vaginoscopie est nécessaire, à la consultation ou sous anesthésie générale.

#### Abus sexuel

Ils sont parfois soupçonnés devant des vulvovaginites à répétition.

Ils sont associés à d'autres symptômes (troubles du comportement).

#### Traitement

Nous ne considérerons que le traitement des vulvovaginites non spécifiques (les vulvovaginites spécifiques sont traitées selon les résultats du prélèvement bactériologique).

#### Vulvites isolées

L'hygiène simple et rigoureuse est souvent suffisante (toilette quotidienne avec un savon acide, *Lactacyd*). En cas de surinfection, toilette pendant quelques jours avec un savon antiseptique *Flurexid* ou *Cytéal*, éventuellement antibiothérapie locale par crème *Fucidine* ou pommade *Néomycine*.

#### Vaginite

Une antibiothérapie est nécessaire :

- soit locale : *Polygynax virgo* (pas d'application intravaginale chez l'enfant);
- ou plus simplement générale : amoxicilline ou érythromycine pendant 6 à 8 jours.

#### Oxyurose

En cas d'oxyurose : traiter par *Fluvermal*.

## ■ Autres infections vulvaires

#### Lichen scléreux

- Affection dermatologique se manifestant par un prurit vulvaire intense, chronique, résistant au traitement, parfois associé à de petits saignements vulvaires. Le diagnostic en est souvent tardif.
- La vulve a un aspect blanc nacré, dépoli, atteignant parfois la région périnéale (en 8), avec parfois de petits hématomes sous-épithéliaux, et des fissures.
- Un avis spécialisé est nécessaire : le traitement repose sur les corticoïdes locaux et une surveillance prolongée.

#### Coalescence des petites lèvres

- Âge habituel : 1 à 4 ans.
- Accolement des bords libres des petites lèvres, parfois complet, laissant persister un petit orifice sous-clitoridien permettant l'écoulement des urines.
- Asymptomatique, elle est généralement de découverte fortuite.
- Les tentatives de décollement manuel ou chirurgical peuvent conduire à des réaccolement plus scléreux. L'abstention est donc la règle, en raison de l'absence de complication et de la disparition spontanée de l'accolement le plus souvent dans les 2 ans ou lors de l'œstrogénisation pubertaire.

#### Polype de l'hymen

- Languette hyménale de longueur variable, implantée sur le bord libre de l'hymen.
- Asymptomatique en général, il peut devenir gênant en période pubertaire et nécessiter alors une exérèse.

## Prolapsus de l'uretère

- Il se révèle par des métrorragies prépubertaires.

## ■ Hémorragie génitale de la petite fille

Schématiquement, deux situations peuvent se présenter :

- il existe des signes de développement pubertaire associés : bourgeon mammaire, pilosité pubienne et/ou axillaire. Le bilan est alors celui d'une précocité pubertaire ;
- il n'y a aucun signe de développement pubertaire associé. L'examen gynécologique est indispensable pour rechercher l'origine du saignement ; le diagnostic est fait dans 80 % des cas par l'examen de la vulve et du méat urétral, le toucher rectal, la vaginoscopie, le frottis vaginal.

### Étiologies

- Le saignement peut être d'origine **vulvaire** :
  - vulvite intense ;
  - lichen scléreux vulvaire (LSA) ;
  - traumatisme local (véto, chute à califourchon) ;
  - prolapsus de l'uretère : tuméfaction framboisée, saignotante, centrée par l'orifice urétral, occupant tout le vestibule et recouvrant l'orifice vaginal. Il correspond à une éversion de la muqueuse urétrale.
- Le saignement peut être d'origine **vaginale** et il est dû à la fragilité de la muqueuse vaginale répondant à une agression :
  - vaginite infectieuse : cause plus fréquente, on retrouve alors des leucorrhées abondantes associées au saignement ;
  - vaginite secondaire à un corps étranger : ce diagnostic est suspecté devant l'aspect très malodorant des saignements, et est confirmé par la vaginoscopie.

Les tumeurs vaginales sont exceptionnelles, mais graves. Le diagnostic est fait par l'examen attentif du vagin (faire « pousser » l'enfant) et du col à la vaginoscopie : botryosarcome, tumeur du sac vitellin, adénocarcinome.

- Le plus souvent, il s'agit de simples **menstruations précoces régressives**, saignements mimant de petites règles chez une fillette ne présentant aucun signe de développement pubertaire. Ces métrorragies peuvent survenir une fois ou se répéter plusieurs fois pendant quelques mois.

Le bilan ne retrouve aucun signe d'imprégnation œstrogénique associé, ou des signes discrets et fugaces :

- stabilité de la vitesse de croissance ;
- pas d'avance de l'âge osseux ;
- pas de modification du frottis vaginal et de l'échographie pelvienne.

Au décours de l'épisode, tout rentre dans l'ordre et la puberté se fait normalement à l'âge habituel.

- Les **métrorragies prépubertaires** peuvent être exceptionnellement la manifestation initiale d'une puberté précoce (10 % des pubertés précoces). Ceci justifie la surveillance de l'enfant pendant 1 an afin de dépister d'autres éléments de puberté précoce (examen clinique, évolution staturale, maturation osseuse). Enfin, il faut bien sûr éliminer tout apport œstrogénique médicamenteux.

Parfois, enfin, aucune cause n'est retrouvée. Le saignement est alors attribué à une fragilité particulière de la muqueuse vaginale et correspond peut-être à des épisodes infectieux minimes et transitoires.

## Traitement

- Les vulvites et vaginites infectieuses seront traitées par l'application d'antiseptiques locaux associée ou non à une antibiothérapie.
- Le prolapsus de l'uretère régresse le plus souvent grâce à un traitement médical par antiseptiques locaux. Sinon, la chirurgie est nécessaire.
- Le corps étranger doit être retiré, soit lors de la vaginoscopie, soit sous anesthésie générale.
- Les menstruations précoces régressives ne nécessitent aucun traitement, mais doivent être surveillées pendant 1 an.
- Les tumeurs vaginales seront confiées à un service spécialisé.

## ■ Métrorragies pubertaires

### Diagnostic

#### Description

Les métrorragies surviennent le plus souvent dans l'année qui suit les premières règles ou même dès les premières règles :

- la forme aiguë est plus rare et représente une urgence thérapeutique : hémorragie abondante, indolore, persistante, entraînant une anémie importante ;
- les formes moins graves sont plus fréquentes et à rechercher par l'interrogatoire : les cycles sont normaux avec des règles longues et abondantes ou courts avec des règles normales ou prolongées. On considère comme normales des règles durant moins de 7 jours, nécessitant moins de 6 protections par jour et survenant dans un délai supérieur à 21 jours.

La répétition peut entraîner également une anémie ferriprive au bout de quelques mois.

#### Examen clinique

- L'examen général doit apprécier le retentissement des saignements.
- L'examen gynécologique est nécessaire pour éliminer une cause organique gynécologique.

#### Examens complémentaires

Ce sont :

- la NFS, le dosage du fer sérique ;
- le bilan standard d'hémostase, TP, TS, TCA, fibrine, plaquettes ;
- dans les formes sévères ou en cas d'antécédents évocateurs : Bilan Willebrand et avis spécialisé.

### Étiologies

- Les **métrorragies fonctionnelles** représentent 80 % des cas. Elles sont liées au déséquilibre hormonal caractéristique de la période pubertaire, anovulation et absence de progestérone.
- Les **anomalies de la coagulation** représentent 20 % des cas. L'hémorragie survient en général dès les premiers cycles. Il s'agit le plus souvent de formes modérées ou frustes. Les plus fréquentes sont la maladie de Willebrand et les thrombopénies idiopathiques (purpura thrombopénique).



• **Les causes organiques sont exceptionnelles** : tumeur du tractus génital, [saignements peu abondants sans caractère cyclique] et, en cas de vie sexuelle, infections génitales, complications de la grossesse.

### Traitement

Qu'elles soient fonctionnelles ou liées à une anomalie de l'hémostase, le traitement des métrorragies pubertaires est médical et hormonal. Il est guidé par le taux d'hémoglobine.

### Traitement d'urgence de l'anémie aiguë (hémoglobine < 8 g %)

- Hospitalisation.
- Arrêt de l'hémorragie par fortes doses d'œstrogènes pour reconstituer l'endomètre.
- Le *Premarin* injectable n'est plus disponible.
- On utilise des « pilules » œstroprogestatives monophasiques à doses fortes et dégressives :
  - soit « pilule » à 50 mg (*Stédinil*) 1 cp 3 fois/j, puis 2 fois et 1 fois/j;
  - soit « pilule » à 30 ou 35 mg d'éthinylœstradiol (par exemple *Minidril*, etc.) 1 cp toutes les 6 h pendant 48 h,
    - puis 1 cp toutes les 8 h pendant 24 h,
    - puis 1 cp toutes les 12 h pendant 24 h,
    - puis 1 cp/j jusqu'à la fin de la plaquette;
  - associé à un traitement antiémétique et à un traitement anti-fibrinolytique [*Exacyl 500*, *Spotof 4* à 6 cp/j].
  - Le traitement œstroprogestatif est à poursuivre au moins 3 à 6 mois.

### Traitement des formes modérées (et traitement relais des formes aiguës)

- Antifibrinolytique pendant les règles [*Exacyl 500*, *Spotof*].
- Traitement hormonal : confier rapidement l'enfant au gynécologue
- Progestatif 10 à 14 j/mois : *Lutéran 10* 1 cp/j, *Surgestone 500* (1 cp/j, *Lutényl 1* cp/j [du 11<sup>e</sup> au 16<sup>e</sup> j au 25<sup>e</sup> jour du cycle]).
- Thérapeutique martiale pendant 2 à 3 mois : *Ferograd 500*, *Tardyferon*.
- En cas d'échec des progestatifs : pilule œstroprogestative à 30 µg quelques mois, puis relais à nouveau par progestatifs.
- La surveillance doit être prolongée, en raison de la fréquence des récurrences notamment dans les formes graves.

## ■ Aménorrhée primaire

C'est l'absence de toute menstruation au-delà de 15 ans, alors que le développement des caractères sexuels secondaires s'est déroulé normalement.

### Examen

L'enquête étiologique doit être orientée au départ par le bilan suivant :

- un examen général à la recherche d'une pathologie associée;
- un examen gynécologique;
- une échographie pelvienne;
- des dosages hormonaux de base [FSH, LH, prolactine, œstradiol et testostérone].

### Étiologies

#### Anatomiques

Le diagnostic est fait par l'examen gynécologique et l'échographie pelvienne. Le bilan hormonal est normal. Il peut s'agir :

- du syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser : absence congénitale de vagin et d'utérus, et malformations rénales associées;
- de malformations vaginales avec utérus fonctionnel [exemple : cloison vaginale transversale];
- d'une imperforation hyménéale.

Dans ces deux dernières étiologies, il existe une rétention menstruelle en amont responsable de douleurs pelviennes cycliques.

#### Gonadiques

C'est l'hypogonadisme hypergonadotrope. Le diagnostic est fait aisément sur l'élévation des gonadotrophines FSH et LH. Le caryotype est indispensable :

- syndrome de Turner : petite taille, syndrome dysmorphique plus ou moins marqué, impubérisme dans la forme complète 45 XO. L'aménorrhée primaire se voit dans les formes avec mosaïques;
- insuffisance ovarienne précoce (IOP) d'origine génétique;
- IOP par auto-immunité (associée le plus souvent à une autre atteinte auto-immune);
- insuffisance ovarienne secondaire à une irradiation ou une chimiothérapie.

#### Hypothalamo-hypophysaires

Elles représentent l'hypogonadisme-hypogonadotrope.

L'examen gynécologique et l'échographie pelvienne sont normaux.

Les dosages hormonaux retrouvent des taux bas de gonadotrophine et d'œstradiol.

Tumeurs hypothalamo-hypophysaire et processus infiltratif :

- macroadénomes hypophysaires, craniopharyngiome;
- sarcoïdose, histiocytose.

Le diagnostic est fait par l'IRM hypophysaire :

- atteinte hypothalamique fonctionnelle : diagnostic d'exclusion :
  - anorexie mentale dont le diagnostic est évident devant la dénutrition,
  - aménorrhée psychogène,
  - maladie chronique associée (digestives, rénales ou cardiaques);
- hypogonadisme hypogonadotrope congénital : le plus connu est le syndrome de Kallmann, où il existe également une anosmie. Le tableau est plutôt celui d'un impubérisme, mais il existe des formes partielles avec aménorrhée primaire.

#### Syndrome d'insensibilité périphérique aux androgènes (ou syndrome de féminisation testiculaire)

Le caryotype est XY. Dans la forme complète, la morphologie est féminine, il n'y a pas de pilosité pubienne, ni axillaire. Il existe un vagin court, il n'y pas d'utérus et il est parfois possible de palper des gonades en position inguinale. Le diagnostic

est fait par l'échographie pelvienne et la biologie qui retrouve un taux très élevé de testostérone circulant (proche des taux masculins) associé à un taux normal d'œstradiol. Il est confirmé par le caryotype.

### Retard simple d'apparition des règles

C'est un diagnostic d'exclusion chez certaines jeunes filles. Le délai entre le démarrage pubertaire et les premières règles est supérieur à 3 ans. Une surveillance clinique, biologique et radiologique régulière, est nécessaire pour s'assurer de l'absence de processus pathologique.

## ■ Contraception

L'âge moyen des premiers rapports en France est de 17 ans. L'information contraceptive est donc importante à délivrer aux adolescentes [6 000 IVG réalisés en France chez des adolescentes mineures].

### Préservatif

- C'est le seul moyen contraceptif efficace dans la protection des MST.
- Son taux d'échec est relativement élevé (0,8 à 15 % par an), en grande partie imputable à une utilisation incorrecte et les modalités de la contraception d'urgence doivent être expliquées pour pallier son utilisation défectueuse.

### Contraception d'urgence ou « pilule du lendemain »

Elle est encore trop méconnue des adolescentes et doit être utilisée en cas d'oubli de pilule, d'accident de préservatif voire d'absence totale de contraception : Norelvo (1,5 mg de levonorgestrel) :

- disponible sans ordonnance depuis décembre 2001 ;
- 1 cp en prise unique dans les 72 h suivant le rapport ;
- aucune contre-indication, tolérance excellente ;
- d'autant plus efficace que pris tôt (95 % d'efficacité dans les 1<sup>res</sup> 24 heures) ;
- en raison de risque d'échec, un test de grossesse (dosage d'hCG plasmatique) doit être réalisé en cas de retard des règles supérieur à 5 jours.

### Contraception œstroprogestative

#### Contraception orale

La pilule œstroprogestative est la contraception recommandée chez l'adolescente, en raison de son excellente efficacité (taux d'échec < 0,5 %).

Il faut respecter les contre-indications, dérivant des effets métaboliques et vasculaires des œstroprogestatifs : antécédents de thromboses veineuses ou artérielles, ou affections exposant aux thromboses, HTA, diabète, hyperlipidémie, hépatopathies.

Le tabac ne constitue pas une contre-indication à la pilule œstroprogestative à cet âge.

Les antécédents thromboemboliques familiaux doivent faire rechercher une anomalie congénitale de la coagulation (déficit en AT III, protéine C, protéine S, facteur V Leiden), contre-indiquant alors la pilule œstroprogestative.

Par ailleurs, ni la croissance, ni la fertilité ultérieure ne sont altérées sous œstroprogestatifs, même chez la jeune adolescente.

De 1<sup>re</sup> intention on prescrira une minipilule dosée à 20 ou 30 µg d'éthinylœstradiol.

Le choix d'un progestatif de 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> génération est peu important et se fera en fonction de la tolérance clinique et des possibilités financières de la jeune fille (non remboursement des pilules de 3<sup>e</sup> génération, beaucoup plus chères).

Pour une bonne observance, il est en effet important que la tolérance soit excellente et les « pilules » améliorent souvent certains symptômes : irrégularités menstruelles, ménorragies, dysménorrhées, kystes fonctionnels, acné.

L'examen gynécologique n'est pas indispensable pour une 1<sup>re</sup> prescription, mais une surveillance gynécologique régulière sera ensuite indispensable.

#### Administration extradigestive : le patch, et l'anneau vaginal

Ces nouveaux modes d'administration œstroprogestative ont pour but d'améliorer l'observance, sont aussi efficaces mais ont les mêmes contre-indications que les pilules œstroprogestatives, ils sont chers et non remboursés :

- patch Evra : appliqué 1 fois par semaine 3 semaines sur 4 ;
- anneau vaginal Nuvaring : mis en place comme 1 tampon pendant 3 semaines sur 4.

### Contraception progestative

#### Contraception orale

En cas de contre-indication des œstrogènes progestatifs, une contraception orale progestative est possible :

- soit administration continue de faibles doses ou « micropilule » progestative (Microval, Cérezette) ;
- soit administration discontinue 20 jours sur 28 de progestatifs à dose antigonadotrope « macroprogestatifs » (Lutéran 10, Surgestone 500, Lutényl).

#### Implant contraceptif

Implanté en sous-cutané à la face interne du bras, il délivre de façon progressive des doses de progestatifs (etonorgestrel) inhibant l'ovulation et assure la contraception pendant 3 ans (Implanon).

L'efficacité est totale (sauf si poids > 90 kg) mais la tolérance limitée par la fréquence des aménorrhées et des saignements irréguliers.

Il n'est pas à prescrire de 1<sup>re</sup> intention, mais c'est une alternative intéressante en cas de mauvaise observance de la contraception orale ou locale.

Tableau 13.V. Valeurs normales usuelles des différents paramètres utilisés (valeurs données à titre indicatif car variables selon la technique utilisée) (d'après J. Léger).

Hormone explorée	Valeurs normales	
<b>Thyroïde</b> - Thyroestimuline hypophysaire (TSH) - TSH sous TRH : - pic de sécrétion - taux à 120 min - Thyroxine libre : [T4 l] : x 0,776 pmol/L ↔ ng/L x 1,29 - Triiodothyronine libre : [T3 l] : x 0,154 pmol/L ↔ ng/L x 6,51	0,2-4 mIU/L 12 ± 7 mIU/L < 5 mIU/L 11-22 pmol/L 4-8 pmol/L	
<b>Croissance et prolactine</b> - Prolactine (PRL) : x 0,033 mIU/L ↔ ng/mL x 30 - Hormone de croissance (GH) Pic de sécrétion physiologique ou sous stimulation pharmacologique - IGF1	< 10 ng/mL augmentation modérée au cours de la puberté chez la fille > 20 mIU/L 80-200 ng/mL (prépubère) 200-700 ng/mL (en cours de puberté)	
<b>Métabolisme phosphocalcique</b> - parathormone (PTH) (en normocalcémique) - 25 dihydroxycholecalciférol 25 (OH) 2 D3 - 1,25 dihydroxycholecalciférol 1,25 (OH) 2 D3	15-60 pg/mL 15-30 ng/mL 20-80 ng/mL	
<b>Régulation glycémique</b> - Insuline : - normoglycémie - glycémie < 0,40 g/L - Glycémie (à jeun) x 0,180 mmol/L ↔ g/L x 5,55	4 à 15 µU/mL < 4 µU/mL 0,70-1,10 g/L	
<b>ACTH et surrénale</b> - adrencorticotrope hormone (ACTH) - cortisol à 8 heures : x 0,362 nmol/L ↔ ng/mL x 2,76 - sulfate de déhydroépiandrosterone (DHAS) : x 390 mmol/L ↔ ng/mL x 0,0026 - androsténedione (D4) : x 0,29 nmol/L ↔ ng/L x 3,45 - 17 Hydroxyprogestérone (17 OHP) : x 0,33 nmol/L ↔ ng/mL x 3,03	10-60 ng/mL 90-250 ng/mL 50-150 ng/mL 7-15 ans : 150 à 2 000 ng/mL (augmentation progressive) < 0,5 ng/mL < 1 ng/mL (en cours de puberté) < 1 ng/mL	
<b>Minéralocorticoïdes</b> - aldostérone : x 0,362 pmol/L ↔ pg/mL x 2,8 - rénine (debout)	Couché : 10-350 pg/mL Debout : 40-700 pg/mL 15-110 ng/L	
<b>Axe hypophysogonadique</b> - follicule stimulating hormone (FSH) - luteinizing hormone (LH) - oestradiol : x 272 nmol/L ↔ pg/mL x 0,0037 - testostérone : x 0,289 nmol/L ↔ ng/mL x 3,47 - hormone antimüllérienne - inhibine B	Prépubère 0,5-3,5 UI/L 0,5-3 UI/L < 10 pg/mL < 10 ng/mL Garçon : 40-130 ng/mL Fille : < 5 ng/mL Garçon : 6-220 pg/mL, Fille : 8-70 pg/mL	Puberté en cours 0,5-5 UI/L 0,5-5 UI/L > 10 pg/mL > 0,10 ng/mL 60-330 pg/mL 10-150 pg/mL

Hidden page

Coordonné par J.-P. Chouraqui

### Plan du chapitre

Développement des fonctions digestives . . . . .	309
Orientation symptomatique . . . . .	311
Troubles digestifs « mineurs » du nouveau-né ou du jeune nourrisson . . . . .	311
Vomissements du nourrisson . . . . .	315
Reflux gastro-œsophagien . . . . .	318
Diarrhées aiguës du nourrisson . . . . .	324
Diarrhées chroniques et malabsorptions . . . . .	331
Douleurs abdominales . . . . .	340
Constipation de l'enfant . . . . .	349
Côlon irritable . . . . .	352
Ulcères de l'enfant . . . . .	354
Hémorragies digestives . . . . .	355

## ■ Développement des fonctions digestives (tableau 14.1, page 310)

Le système digestif a à la fois une activité motrice et sécrétoire et des fonctions de digestion et d'absorption tout en constituant la principale interface entre l'organisme et le monde extérieur soumise à des agressions antigéniques d'origine bactérienne, virale, parasitaire ou alimentaire.

La maturation morphologique et fonctionnelle du système digestif est très précoce dans l'espèce humaine permettant, même chez le prématuré, une alimentation entérale dès la naissance.

## ■ Développement morphologique

L'intestin primitif est identifiable dès la 4<sup>e</sup> semaine de gestation sous forme d'une structure tubulaire allant de la bouche au cloaque. La partie antérieure de l'intestin primitif est à l'origine de l'œsophage, l'estomac, le duodénum jusqu'à l'ampoule de Vater, le foie, la vésicule biliaire et le pancréas.

Parallèlement au développement du pharynx, l'œsophage et la trachée se démarquent progressivement pour se séparer. Un défaut à ce niveau se traduit par une fistule trachéo-œsophagienne avec ou sans atrésie. La formation du cardia résulte du développement coordonné de l'œsophage, de l'estomac et du diaphragme ainsi que de leur innervation. Une anomalie de coordination aboutit à une anomalie structurale ou fonctionnelle telle l'achalasie.

L'estomac se développe pour devenir à la 5<sup>e</sup> semaine un tube dont le bord postérieur s'accroît rapidement pour former la grande courbure, tandis que le bord antérieur va devenir la petite courbure. Puis, l'ensemble va subir une rotation axiale

de 90° amenant les éléments postérieurs vers la gauche. Les premières formations glandulaires apparaissent à 6 semaines, les cellules pariétales à 11 semaines, les cellules principales et les cellules G vers la 13<sup>e</sup> semaine. À la naissance, les couches musculaires sont minces et le pylore faiblement développé.

Foie, voies biliaires et pancréas dérivent à partir de la 3<sup>e</sup> semaine d'un épaissement ventral de l'entoblaste au niveau du futur duodénum. À 10 semaines, le foie occupe la majeure partie de la cavité abdominale. Son rôle hématopoïétique essentiel se poursuit jusqu'à la fin de la gestation. La partie caudale du bourgeon initial devient la vésicule biliaire. La sécrétion de pigments biliaires susceptibles de teinter le méconium apparaît entre la 13<sup>e</sup> et la 16<sup>e</sup> semaine.

Le pancréas naît vers la 5<sup>e</sup> semaine à partir de deux bourgeons ventral et dorsal. Les anomalies de migration et de fusion expliquent le pancréas annulaire, les anomalies d'abouchement.

L'intestin moyen initial va former une partie du duodénum, le grêle, le cæcum et la plus grande partie du colon transverse. La croissance rapide de cette portion d'intestin aboutit à la formation d'un « U », l'anse vitelline, qui se développe d'abord dans le cordon pour ne réintégrer la cavité abdominale qu'après la 10<sup>e</sup> semaine. C'est alors que l'intestin subit une rotation dans le sens inverse des aiguilles d'une montre autour de l'axe formé par l'artère mésentérique supérieure et le canal vitellin. Finalement, l'intestin a subi une rotation de 270° amenant le cæcum à droite.

De cette mise en place complexe peuvent résulter de nombreuses anomalies de développement :

- malformation par défaut (atrésie, diaphragme muqueux) ou par duplication (formation kystique de tube digestif accolé au bord mésentérique de l'intestin) ;
- anomalies de la région ombilicale par non-réintégration dans la cavité abdominale (omphalocèle 5<sup>e</sup>-12<sup>e</sup> semaine) ou persistance du canal vitellin qui normalement régresse (diverticule de Meckel) ;
- anomalies d'accolement, par excès (brides) ou par absence (mésentère commun).

La croissance rapide de l'intestin grêle fait que celui-ci mesure 1 m à 20 semaines, 2 m à 2,5 m à terme et 4 m à l'âge de 4 ans.

L'intestin moyen est formé initialement d'une seule couche de cellules, les villosités et les cryptes se forment à partir de la 11<sup>e</sup> semaine. L'épithélium se différencie avec des entérocytes munis d'une bordure en brosse des cellules à mucus et des cellules endocrines (gastrine, CCK, sécrétine).

L'intestin postérieur va former le colon gauche et le rectum. Sa partie distale s'abouche dans le cloaque fermé en bas par la membrane cloacale qui se rompt à la 8<sup>e</sup> semaine ouvrant la lumière intestinale sur la cavité amniotique. Cependant, l'anus n'est fonctionnellement perméable qu'après la 17<sup>e</sup> semaine du fait du tonus sphinctérien.

Tableau 14.1. Maturation des fonctions digestives.

Site	Fonction et développement	Conséquences	
Estomac	Faible volume Débit acide correct Sécrétion pepsine faible jusqu'à 18 mois	→ Nécessité de petits repas fréquents → Possibilité d'œsophagite néonatale	
		Prématuré	Nouveau-né à terme
Pancréas	Trypsine Lipase = adulte si rapportée au poids Amylase = nulle à la naissance, mature à 3 ans	→ Carence en lipase	
Foie	Sels biliaires : insuffisance à la naissance durant 2-5 semaines Prédominance taux conjugués	Intérêt de 20-40 % TCM	
Grêle	Lactase Entérokinase Peptidase	présentes et actives à la naissance	
	Imperméabilité aux macromolécules à la naissance à terme, en quelques jours chez le prématuré		Digestion possible glucides, lipides, protéines, mais stéatorrhée relative physiologique
Colon	Réabsorption eau et Na à la naissance		
Motricité	Réflexe tétée à 34 semaines À 6 mois propulsion d'aliments en arrière avec la langue et mastication réflexe À 2 ans défécation (contrôle conscient)	→ Gavage impératif avant 34 semaines, mais stéatorrhée physiologique → Alimentation solide vers 4-6 mois	

## ■ Développement de la motricité

La musculation et l'innervation du tube digestif s'effectuent dans le sens craniocaudal. Les neuroblastes atteignent l'œsophage à 6 semaines, le grêle moyen à 8 semaines et l'extrémité caudale à 12 semaines. L'arrêt migratoire des cellules ganglionnaires entraîne une aganglionose distale au niveau de l'arrêt responsable de la maladie de Hirschsprung.

La capacité à être alimenté par voie entérale suppose celle de téter et de déglutir, celle de stocker et d'évacuer de l'estomac, et celle de propulser le bol alimentaire tout au long du tube digestif pour permettre la digestion intraluminaire et l'absorption des nutriments à travers la muqueuse.

- Le fœtus est capable de déglutir à partir de la 11<sup>e</sup> semaine de gestation mais une tétée efficace coordonnée à la déglutition n'est possible qu'après la 35<sup>e</sup> semaine.

- Un péristaltisme œsophagien semble apparaître à partir de 11 semaines, mais reste incoordonné jusqu'à 32 semaines. La vitesse de propagation est faible chez le prématuré et lente chez l'enfant à terme.

- À 30 semaines, un fœtus est capable d'évacuer de l'estomac le liquide amniotique dégluti, mais la vidange gastrique des prématurés est relativement ralentie. Chez eux, comme chez le nouveau-né à terme, la vidange du lait maternel est plus rapide que celle des formules lactées pour nourrisson. La vidange gastrique est ralentie lorsque l'osmolalité, la teneur en sucres, en calories ou en graisses augmentent.

- Il y a chez l'adulte à jeun une activité motrice rythmique périodique progressant de l'antré à l'iléon dénommée complexe moteur migrant (CMM). Ces CMM qui surviennent toutes les 45 à 180 minutes permettent l'évacuation des résidus alimentaires et des bactéries demeurées dans l'intestin proximal.

Cette activité est interrompue par le repas. Peu d'études concernent le développement de l'activité motrice chez l'humain. Néanmoins celle-ci évolue d'une activité totalement désorganisée avant 30 semaines à celle de CMM organisé après 36 semaines. En postprandial, les CMM sont normalement remplacés par des contractions régulières avec une coordination antro-duodénale assurant la vidange gastrique, le passage transpylorique et la propulsion duodénale. L'acquisition d'une maturation à ce niveau semble concomitante de l'établissement de succion-déglutitions efficaces.

- Peu de données sont disponibles concernant la maturation de la motricité colique. Quatre-vingt-dix-neuf pour cent des nouveau-nés à terme bien portant sont capables d'éliminer leur premier méconium dans les 48 heures qui suivent la naissance. La défécation survient lorsque le bol fécal traverse le rectum et que le sphincter anal interne se relâche secondairement à la distension des parois rectales.

## ■ Sécrétion, digestion et absorption

### Sécrétion gastrique

- La sécrétion acide existe dès la naissance, initialement tamponnée par le liquide amniotique restant. Cette sécrétion augmente au cours des 10 premiers jours de vie mais reste jusqu'à 1 an inférieur au niveau adulte (en mEq/kg/h). Cette sécrétion reste non stimulable au cours des premiers mois alors que le taux de gastrine circulante est élevé.

- La sécrétion de pepsinogène, précurseur de la pepsine est identifiable dès la 8<sup>e</sup> semaine de gestation et une activité l'est à partir de la 16<sup>e</sup> semaine. Un prématuré de 1 000 g a une activité peptique d'environ 50 % de celle d'un enfant à terme qui

reste basse jusqu'à 3 mois et n'atteint des valeurs du type adulte que vers 18 mois.

- La sécrétion de facteur intrinsèque apparaît à 11 semaines, elle atteint 50 % du niveau adulte à 2 semaines de vie et le niveau adulte à 3 mois.
- Une activité lipase gastrique se développe de la 26<sup>e</sup> à la 35<sup>e</sup> semaine de gestation et est complète à la naissance.

### Sécrétion hépato-biliaire

La sécrétion des acides biliaires reste insuffisante jusqu'à 3 semaines de vie tant en quantité qu'en qualité des acides biliaires formés. Ceci s'associe à une insuffisance de la recaptation iléale proximale. Ce degré relatif de « cholestase physiologique » contribue à la relative malabsorption lipidique du nouveau-né et du prématuré.

### Développement du pancréas exocrine

Le développement du pancréas exocrine est précoce, dès la 16<sup>e</sup> semaine de gestation, cependant, des activités enzymatiques significatives ne sont décelées que vers le 5<sup>e</sup>-6<sup>e</sup> mois de grossesse et elles ne représentent que 10 % de l'activité adulte. La possibilité de stimulation de ces sécrétions par la CCK-PZ est nulle jusqu'à l'âge de 1 mois. Qui plus est, l'amylase et l'élastase II sont quasiment absentes jusqu'à l'âge de 4 à 6 mois. Des systèmes de digestion, accessoires chez l'adulte, compensent en partie ce déficit chez le jeune nourrisson : amylase salivaire, lipase gastrique, protéase et lipase du lait maternel. Par contre, bien qu'incomplètement développé jusqu'à 3 mois, la sécrétion d'enzymes protéolytiques pancréatique est largement suffisante dès la naissance pour assurer la digestion des apports protéiques habituellement réalisés.

### Digestion et absorption intestinales

La maturation des fonctions entérocytaires est extrêmement précoce chez le fœtus humain, quasi complète dès la 12<sup>e</sup>-16<sup>e</sup> semaine. Les nouveau-nés et prématurés sont donc capables de digérer et absorber une alimentation lactée. La maturation fonctionnelle de digestion et de transport se fait de façon parallèle au développement anatomique. Seules la lactase et la glucoamylase sont d'apparition plus tardive, après la 32<sup>e</sup> semaine. Cette activité lactasique limite les capacités de tolérance du lactose. Au-delà d'un apport de 4,5 g/kg/j chez un nouveau-né, le lactose non digéré est fermenté dans le colon donnant lieu à la production de gaz (H<sub>2</sub>, CO<sub>2</sub>) et d'acides gras volatils, substrats énergétiques du colocyte.

Les systèmes de transport (sucre, acides aminés) quoique précocement apparus (12<sup>e</sup>-14<sup>e</sup> semaine) sont moins nombreux chez le nouveau-né que chez l'adulte par unité de longueur d'intestin (20 % des capacités).

### ■ Développement du système immunitaire du tube digestif

• **Les défenses** sont assurées au niveau digestif d'une part par des moyens non immunologiques, péristaltisme intestinal, sécrétions muqueuses, renouvellement rapide de l'épithélium et d'autre part par des mécanismes immunologiques complexes. Il semblerait que la colonisation de la sous-muqueuse par

les lymphocytes survienne tardivement (20<sup>e</sup> semaine) et plus précocement (12<sup>e</sup> semaine) pour les lymphocytes intra-épithéliaux. À la naissance, l'état de barrière immune se caractérise par un certain degré d'immaturité du fait de l'absence de stimuli antigéniques avec un déficit physiologique B (peu d'IgG et pas d'IgA) et T caractérisé par une augmentation de la population T suppresseur et une diminution de la population T cytotoxique. Ce développement incomplet dans les premiers mois de vie rend compte des risques accrus de sensibilisation et d'infections à cette période.

• **La flore intestinale** représente chez l'organisme hôte un réel écosystème, établissant des connexions étroites avec les épithéliums digestifs et le système immunitaire qui leur est associé. Les interactions entre les différentes bactéries tout comme entre les bactéries et leur hôte sont des facteurs de contrôle de l'équilibre de la flore microbienne et du développement de certains états pathologiques aigus ou chroniques. Elles participent en outre à un certain nombre d'activités fonctionnelles et interfèrent avec la digestion et l'absorption de certains nutriments. Chez le nouveau-né, la colonisation du tube digestif est relativement stéréotypée durant les premiers jours, dépendant en partie de la composition de la flore vaginale et fécale maternelle. Dès le 3<sup>e</sup> jour de vie apparaissent des bifidobactéries et des lactobacilles, et dans une moindre mesure bactéroïdes et Clostridia. L'implantation de cette flore est directement dépendante du type d'alimentation reçue, des conditions environnementales et de la prescription éventuelle d'antibiotiques.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- NAJARRO J., SCHWITZ J., *Gastro-entérologie pédiatrique*, Médecine-Sciences, Flammarion, 2000.  
SANDERSON I.R., WALKER W.A., *Development of the gastrointestinal tract*, B.C. Decker Inc., 2000.

### ■ Orientation symptomatique

(tableau 14.II, page 312)

Un certain nombre de symptômes et signes digestifs sont communs à plusieurs pathologies, voire à des affections non digestives. C'est dire l'importance de l'anamnèse analysée grâce à un interrogatoire vigoureux, méthodique et non subjectif, jointe aux données de l'interrogatoire diététique, de la courbe de croissance staturo-pondérale et de l'examen clinique afin d'orienter au mieux les éventuels examens complémentaires dont l'objectif est de confirmer une hypothèse diagnostique et/ou d'évaluer la sévérité d'un état morbide.

### ■ Troubles digestifs « mineurs » du nouveau-né ou du jeune nourrisson

Les troubles digestifs du nourrisson sont fréquents; ils sont le plus souvent bénins même dans le premier mois de vie.

Le rôle du praticien est :

- de reconnaître ces troubles;
- de rassurer la famille;
- de proposer et de bien expliquer des mesures thérapeutiques simples.

Tableau 14.11. **Diagnosics selon les symptômes.**

Symptômes	Principales affections	
	Nourrisson	Enfant
Anorexie	Stomatite Infection intestinale Infection urinaire Maladie cœliaque Conflit mère-enfant	Hépatite, maladie inflammatoire TD Maladie cœliaque Maladie systémique sévère Anorexie mentale Iatrogène (médicaments...)
Dysphagie	Stomatite, macroglossie Atrophie des choanes, fente labiale ou palatine Kyste ou lymphangiome (langue, pharynx, larynx) Sténose œsophagienne, œsophagite Fistule œsotrachéale, arc aortique Encéphalopathie, affections neuromusculaires Incoordination pharyngée	Stomatite Sténose œsophagienne Œsophagite Achalasie Crohn œsophagien Maladie du collagène
Régurgitations	Problèmes alimentaires, régurgitations banales RGO Mérycisme	RGO
Vomissements	Occlusion, invagination intestinale Sténose du pylore Infection intestinale Maladie cœliaque Infection urinaire Infection ORL Hypertension intracrânienne	Appendicite, occlusion Pancréatite Infection intestinale, intoxication alimentaire Maladie inflammatoire TD Hépatite Maladie métabolique Hypertension intracrânienne
Hémajémèse	Œsophagite Sang digéré	Œsophagite, gastrite, ulcère Rupture varices œsophagiennes
Douleurs abdominales	Coliques du nourrisson Gastro-entérite Invagination intestinale Volvulus Infection urinaire	Appendicite, infection intestinale, pancréatite Pyélonéphrite Ulcère, gastrite, œsophagite Cholécystite Intolérance au lactose, « douleurs abdo-récurrentes » Constipation Maladie inflammatoire TD Intoxication au plomb
Métronisme	Œcclusion/sub-occlusion Infection intestinale Maladie cœliaque Mucoviscidose	Constipation, occlusion Aérophagie Maladie cœliaque, mucoviscidose Ascite Parasitose
Diarrhée aiguë	Gastro-entérite Infection ORL, infection urinaire Allergie alimentaire	Gastro-entérite Intoxication alimentaire Syndrome hémolytique urémique
Diarrhée chronique	Maladie cœliaque, mucoviscidose Allergie alimentaire Intolérance aux disaccharides Colon irritable	Maladie cœliaque, mucoviscidose Maladie inflammatoire TD Prolifération microbienne Fausse diarrhée/constipation
Constipation	Erreurs diététiques Constipation banale Hirschsprung, occlusion Hypothyroïdie	Constipation fonctionnelle Hirschsprung Mucoviscidose Maladie cœliaque
Rectorragies, méléna	Fissure anale Infection intestinale Allergie alimentaire Invagination intestinale	Infection intestinale Ulcère peptique, varices œsophagiennes Meckel, polype colique Maladie inflammatoire TD Purpura rhumatoïde
Retard pondéral	Insuffisance d'apports, carence martiale Infection urinaire Œsophagite Allergie alimentaire Maladie cœliaque, mucoviscidose Cholestase Anorexie psychogène Maladie métabolique	Insuffisance d'apports Giardiase Maladie cœliaque Mucoviscidose Maladie inflammatoire TD Autre malabsorption Anorexie mentale Maladie systémique sévère



## ■ Enfant qui régurgite...

### Clinique

Les régurgitations constituent un symptôme d'une grande fréquence en période néonatale et chez le jeune nourrisson, 20 à 50 % des nourrissons régurgitent. Il s'agit de l'expulsion soudaine, sans effort, d'une petite quantité de liquide gastrique alimentaire par la bouche. Cette expulsion semble spontanée ou parfois concomitante d'une éructation, mais n'est pas précédée de nausées et ne s'accompagne pas de contraction musculaire ou abdominale, contrairement aux vomissements. Il convient de distinguer la simple majoration d'un phénomène quasi physiologique d'un véritable RGO déjà compliqué, et de faire la distinction avec certains phénomènes de même type, mais d'origine comportementale, et les vomissements. L'inquiétude des parents résulte généralement de la répétition du phénomène, de son abondance présumée ou de son association plus ou moins bien établie à d'autres symptômes (pleurs, agitation, troubles du sommeil, toux, affections ORL ou broncho-pulmonaires à répétition, malaises).

### Régurgitations « banales » ou « physiologiques »

Elles correspondent à cette description et ne s'accompagnent d'aucun autre signe fonctionnel. L'appétit est conservé, la courbe de croissance est strictement normale. Elles surviennent immédiatement au décours de la tétée ou dans les 2 heures qui la suivent mais pratiquement jamais pendant le sommeil. Ces régurgitations correspondent en fait à ce qu'il est commun d'appeler reflux gastro-œsophagien fonctionnel ou physiologique (tableau 14.III).

Certaines de ces régurgitations postprandiales sont le fait d'erreurs dans l'administration du biberon et s'amendent facilement après correction du problème identifié : contenu du biberon avalé trop goulûment ou au contraire trop lentement, tétine mal adaptée ou inappropriée, éructation physiologique insuffisante ou non respectée, quantités administrées trop importantes. Il s'agit de régurgitations soit concomitantes de l'évacuation d'air dégluti en excès (« rot humide »), soit de l'évacuation du « trop plein gastrique ».

En général, ces régurgitations disparaissent entre 6 et 15 mois sans aucun retentissement chez l'enfant.

Tableau 14.III. Séméiologie des régurgitations.

Physiologiques	Pathologiques
Simples crachouillis Postprandiales Accompagnent éructations Jamais pendant le sommeil Aucun signe associé Transitoire	Fréquentes Faciles Abondantes Diurnes et nocturnes Signes associés « persistantes après 6 mois

### Reflux gastro-œsophagien

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) « authentique » est envisagé lorsque les régurgitations persistent malgré des mesures simples ou lorsqu'elles s'associent à une symptomatologie

respiratoire, ORL, neurologique ou à un ralentissement de la courbe de croissance ou encore des pleurs, des troubles du sommeil ou qu'elles contiennent du sang. La discrimination clinique entre régurgitations banales et RGO pathologique n'est pas toujours aisée.

### Régurgitations par « hyperexcitation »

Elles se caractérisent par le fait que le nourrisson est en permanence sous tension et instable dans son comportement. Son sommeil est court et superficiel, l'enfant se réveillant en sursaut au moindre stimulus. Les pleurs sont fréquents et l'enfant se met souvent alors en opisthotonos. Ce syndrome donne en fait souvent lieu à des vomissements et survient dans un contexte d'anxiété maternelle importante dont la prise en charge visera à interrompre le cercle vicieux instauré dans la relation mère-enfant.

### Mérycisme

Le mérycisme ou syndrome de rumination du nourrisson est une entité qui classiquement survient entre 3 et 8 mois et se caractérise par des régurgitations ou vomissements qui ne se produisent jamais pendant le sommeil et s'accompagnent de mâchonnement. En fait, les régurgitations s'effectuent lorsque l'enfant est calme, livré à lui-même, et sont précédées par des contractions rythmiques du pharynx, de la langue et des muscles abdominaux. Le reliquat de liquide gastrique restant dans la bouche est réavalé, la courbe de poids est normale. Aucun traitement diététique ni médicamenteux n'aide à résoudre le problème. Celui-ci s'intègre dans un contexte de perturbations émotionnelles parentales qui nécessitent une prise en charge adaptée.

### Conduite à tenir

La thérapeutique proposée sera progressivement adaptée en fonction de l'importance des troubles et de leur persistance.

Les petits moyens suivants seront graduellement utilisés :

- choisir une tétine peu percée l'enfant goulû, vitesse niveau n° 1; repas administré en plusieurs fois avec interruption pour le rot;
- choisir un lait à caséine prédominante ou un lait AR à préférer à Gélolactose;
- coucher l'enfant en décubitus dorsal à 30°, position obtenue en surélevant la tête du lit de 20 cm, l'enfant pouvant être attaché par un drap passant entre les jambes et fixé à la tête du lit. Il en existe plusieurs modèles commerciaux. Cette position est à maintenir en permanence, y compris dans les déplacements en voiture.

La persistance des régurgitations peut faire associer aux mesures précédentes un traitement prokinétique : dompéridone (Motilium, Périddy) : 1 mesure par 5 kg de poids, en 3 à 4 fois par jour. Si le niveau de preuve de l'efficacité de la dompéridone est loin d'être établi, elle présente l'avantage d'être la mieux tolérée des prokinétiques.

Un échec du traitement de ces régurgitations, comme une mauvaise tolérance de rejets répétés (accès douloureux évoquant une œsophagite; malaises; toux persistante; troubles du sommeil), conduiraient à la pratique d'examen complémentaires dans la démarche d'une stratégie d'exploration du reflux gastro-œsophagien en milieu spécialisé.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- AGGETT P.J. et coll., Anti-reflux or anti-regurgitation milk products for infants and young children : a commentary by the Espghan Committee on nutrition, *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 2002, 5, 496-8.
- RASQUIN A. et coll., Childhood functional gastrointestinal disorders : Child/Adolescent, *Gastroenterology*, 2006, 130, 1527-37.
- RMO, Indications des explorations dans le diagnostic et le suivi du reflux gastro-œsophagien (RGO) de l'enfant. Guide 1995 des références médicales opposables, CNAM, Thème 1994-XVII.
- RUDOLPH C. et coll., Guidelines for evaluation and treatment of gastro-oesophageal reflux in infants and children. Recommendations of the north american society for pediatric gastroenterology and nutrition, *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 2001, 32 (suppl. 2), S1-S31.

## ■ Selles anormales

### Selles molles

Un tel aspect est fréquent chez les enfants nourris au sein (4 à 6 selles par jour), ou à un lait relativement pauvre en caséines et riche en lactose. Les parents doivent être rassurés dans la mesure où il n'y a aucune conséquence sur la croissance pondérale.

### Selles liquides et fréquentes

Des selles liquides et fréquentes (plus de 3 par 24 heures) définissent la diarrhée aiguë. Elles peuvent être semi-liquides, émises en jet, mousseuses et acides irritant le siège. Il est essentiel d'apprécier leur retentissement sur la courbe pondérale. Le caractère chronique d'un tel aspect peut faire rechercher une intolérance transitoire au lactose, qu'un changement de lait pour une formule à sucrage mixte, moins riche en lactose, permettra d'améliorer.

Lorsque la diarrhée est abondante, ou se prolonge, *a fortiori* si elle retentit sur la courbe pondérale, on est conduit à rechercher les diverses causes de diarrhée aiguë ou chronique et d'adopter l'attitude appropriée en conséquence (voir paragraphes consacrés aux *Diarrhées aiguës et chroniques*).

### Selles fermes ou dures

Les nouveau-nés ou jeunes nourrissons alimentés au sein ou au lait artificiel peuvent avoir des selles rares (une par jour ou tous les deux jours) de consistance très ferme (véritables billes dures) émises avec effort (l'enfant est rouge et crie). L'examen clinique est normal : l'abdomen est souple et non ballonné ; le toucher rectal au petit doigt met en évidence un canal anal bien perméable, très tonique, sans fécalome dans le rectum.

On peut alors proposer :

- des apports complémentaires d'eau dans le biberon de lait ou en dehors du lait. On évitera l'utilisation d'eau riche en minéralisée [Vittel, Hépar] chez le jeune nourrisson, du fait de la charge osmolaire rénale supplémentaire ainsi engendrée ;
- du jus d'orange : une à deux cuillères à café entre les tétées chez les enfants n'ayant pas de reflux gastro-œsophagien et après 3 mois ;
- éventuellement, par voie orale, des préparations à base de paraffine : *Lansoyl* gelée ou *Laxamalt* (1 cuillère à café deux fois par jour) jusqu'au retour de l'émission de selles

normales puis à doses dégressives ou mieux de polyéthylène glycol [*Forfax* 4 g].

Il faut proscrire auprès des mères toutes tentatives d'évacuation des selles par la mise répétée d'un thermomètre rectal ou de suppositoires de glycérine qui risquent d'éteindre le réflexe recto-anal.

Il faut rassurer certaines mères dont les enfants sont nourris au sein en les prévenant qu'il n'est pas anormal qu'une telle alimentation puisse entraîner l'émission de selles de consistance normale tous les deux, trois, voire quatre jours. Cette constipation de l'enfant nourri au sein ne doit conduire à aucun examen complémentaire si l'examen clinique (abdominal) est par ailleurs normal.

### Couleur des selles

#### • La couleur des selles inquiète les parents :

- *jaune d'or* : c'est l'aspect normal chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson nourri au sein ;
- *jaune paille, marron vert* : c'est l'aspect normal chez des enfants nourris au lait artificiel ; les selles des enfants nourris avec un hydrolysate de protéines sont volontiers de faible abondance, molles et vertes ;
- *teintées de sang frais rouge* : elles doivent conduire à un examen de la marge anale, bien dépliée, à la recherche d'une fissure anale, conséquence en particulier d'une prise thermométrique rectale répétée ou d'une constipation opiniâtre.

Chez un nouveau-né, toute selle teintée de sang, sans explication évidente, doit conduire à une consultation immédiate en milieu pédiatrique spécialisé.

• Les selles sont *décolorées, mastic permanentes* : il faut rechercher un sub-ictère conjonctival, une hépatomégalie, des urines foncées qui tachent le linge. L'hospitalisation doit être immédiate à la recherche d'une cholestase pour en préciser la cause et en proposer un éventuel traitement.

## ■ Coliques du premier trimestre de vie

### Clinique

• *Les coliques du nourrisson* représentent un motif très fréquent et souvent déroutant de consultation pour des parents généralement inquiets, souvent épuisés, voire exaspérés, par le caractère répétitif et bruyant de manifestations vis-à-vis desquelles ils ne trouvent aucune explication et sont totalement désarmés.

• *La présentation clinique* est assez stéréotypée, caractérisée par la survenue paroxystique, chez un nourrisson de moins de 4 mois, de pleurs prolongés et/ou de phases d'agitation inexpliquées.

Devant de tels signes, tout le problème sera d'en apprécier le réel caractère anormal. Ce qui émerge de l'interrogatoire est que, de façon brutale, sans raison évidente et de manière répétitive depuis plusieurs jours, un nourrisson par ailleurs en bonne santé apparente se met à émettre des cris perçants ou à pleurer de manière continue ou encore à grimacer, à se tortiller ou agiter les jambes de façon désordonnée (même pendant le sommeil). Assez souvent, cette crise est accompa-

gnée de borborygmes bruyants et cesse spontanément au bout d'un temps jugé généralement long pour les parents (en fait quelques minutes), ou parfois au décours de l'émission de gaz intestinaux.

### Conduite à tenir (fig. 14.1)

Ce tableau clinique, chronique et isolé avec conservation de l'appétit et transit normal doit malgré tout faire éliminer par un interrogatoire et un examen clinique soigneux une éventuelle cause organique aux pleurs, que de toute façon rien ne relie directement à une cause digestive : suralimentation, constipation, engouement herniaire, fissure anale, tachycardie, phymosis, infection urinaire, arthrite, otite.

Devant cette entité clinique, il convient avant tout de rassurer les parents en les informant du caractère bénin et transitoire de l'état et de l'absence (vérifiée) de cause organique. Il faut surtout éviter les changements de laits, inutiles dans la grande majorité des cas. Si l'on admet l'idée que les coliques ne sont en fait que l'impossibilité d'apaiser un état de pleurs auto-entretenu à partir d'un stimulus non identifié, il faut conseiller aux parents une attitude plus attentive et moins tendue visant à calmer l'enfant par les petits moyens habituels (prise dans les bras, promenade, câlins, berceuse, musique...) et déconseiller l'environnement tabagique.

Deux types de traitement d'efficacité incertaine peuvent éventuellement être proposés :

- les granules de Polysilane (diméticone, farine de caroube) : 1 mesure dans chaque biberon à délayer initialement avec de l'eau selon les recommandations du fabricant ;
- Débridat (trimébutine) suspension : 1/2 cuillère à café 3 fois par jour.

Le constat d'échec des mesures précédentes peut conduire à proposer une modification de l'alimentation proposée :

- soit, et avant tout, parce que l'on suspecte une intolérance au lactose qui aurait pu être évoquée devant un météorisme associé et confirmée par un *breath-test* (étude du contenu

en hydrogène de l'air expiré), il convient alors de proposer un lait pauvre en lactose et/ou fermenté, type *Pelargon* ;

- soit on envisage la possibilité d'une *allergie aux protéines du lait de vache* (plus rare), d'autant plus qu'il existe des antécédents familiaux d'atopie ou des signes concomitants d'allergie alimentaire. Il est alors licite de tenter une épreuve d'éviction des protéines [*Alfaré, Galliagène, Nutramigen, Peptjunior, Prégestimil*]. En cas d'échec de cette attitude au bout de quelques jours, il est inutile de poursuivre un tel régime. En cas de succès, il convient de vérifier l'imputabilité des protéines du lait de vache par une épreuve de réintroduction avant de maintenir un tel régime plusieurs mois.

## ■ Vomissements du nourrisson

Les vomissements se définissent comme l'expulsion en jet par la bouche de tout ou partie du contenu gastrique, qu'il soit alimentaire ou non, faisant intervenir activement la contraction des muscles abdominaux. Ils sont parfois précédés de nausées. La signification diagnostique de cette distinction avec les régurgitations qui surviennent sans effort n'est pas absolue. La démarche clinique dans une telle situation doit préciser le caractère des vomissements et leurs circonstances de survenue, en apprécier le retentissement et en rechercher l'étiologie orientée sur des données anamnestiques, selon le caractère aigu ou chronique et le contexte d'accompagnement (fig. 14.2, page 316). On retiendra enfin à titre sémiologique les données suivantes :

- des vomissements précoces, alimentaires ou bilieux sans émission de selles, avec ou sans distension abdominale doivent faire craindre une occlusion, interrompre toute alimentation et conduire en urgence en milieu chirurgical pédiatrique ;
- des vomissements retardés, abondants, avec stagnation pondérale dans la troisième ou quatrième semaine doivent

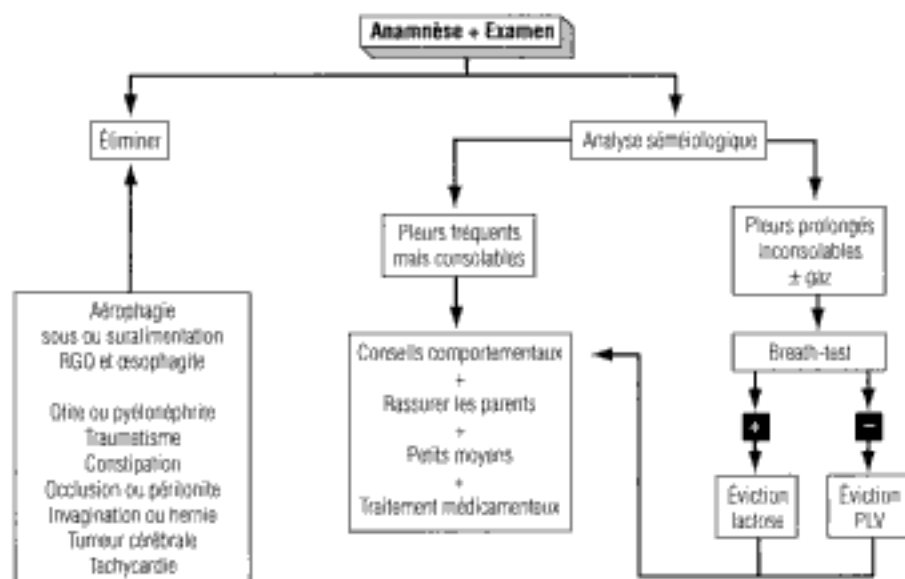


Figure 14.1. Conduite à tenir devant des vomissements du nourrisson.

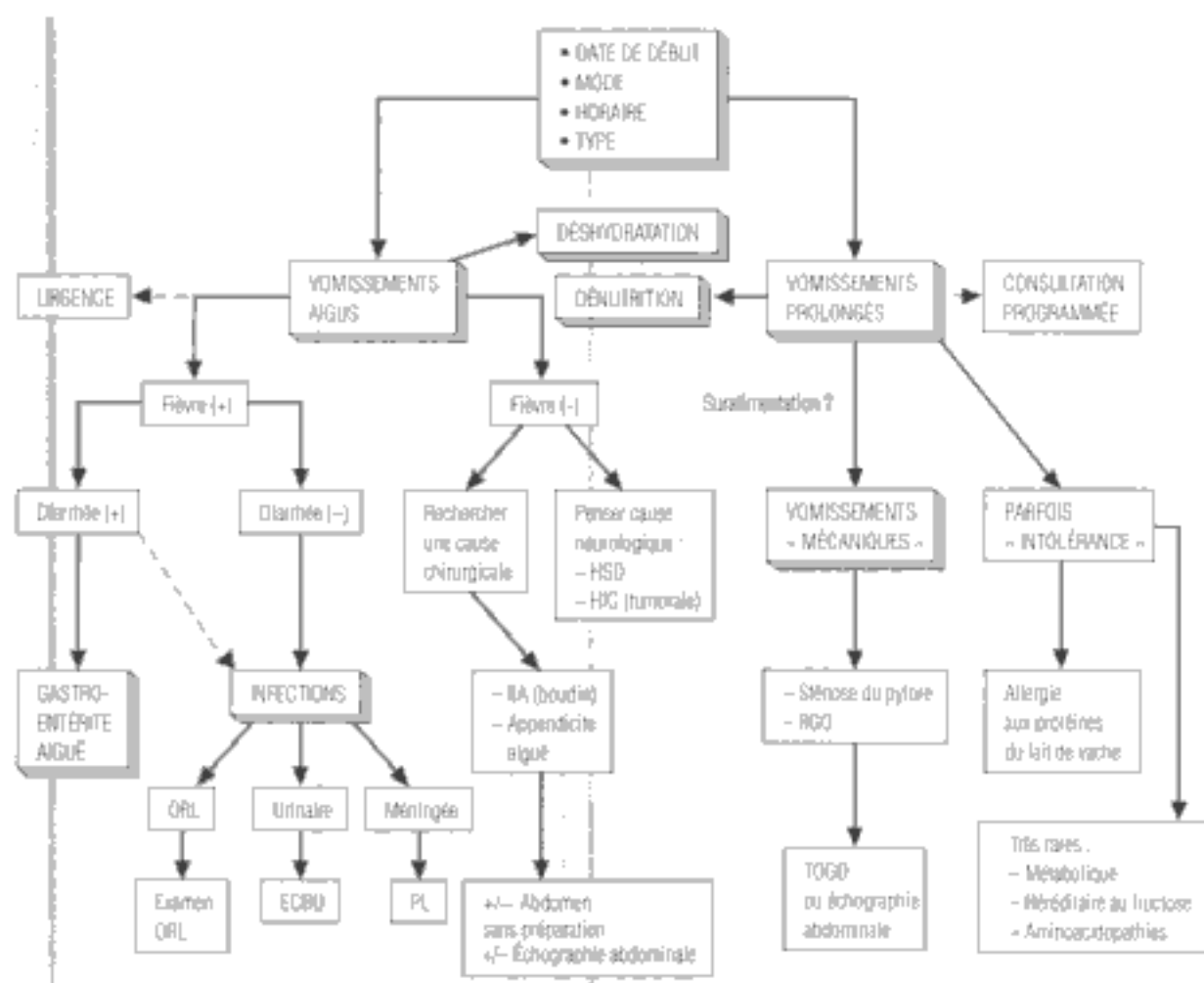


Figure 14.2. Orientation étiologique devant des vomissements du nourrisson.

faire rechercher cliniquement une sténose hypertrophique du pylore confirmée par l'échographie et/ou le transit oesogastro-duodéal avant intervention en milieu chirurgical pédiatrique.

La conduite à tenir face aux vomissements du nourrisson vise à préciser leur caractère, à apprécier leur retentissement et surtout à rechercher leur cause, orientée au mieux selon les données anamnestiques (très important).

## ■ Analyse des caractères des vomissements

### Interrogatoire

L'interrogatoire de la famille fait préciser :

- les conditions de survenue : sevrage, introduction d'aliments, signes d'infection (fièvre), notamment ORL ;
- les modalités d'apparition : vomissements récents, aigus (consultation volontiers urgente) ; vomissements plus anciens, prolongés (parfois motifs de consultation « programmée ») ;
- l'horaire (postprandial immédiat ou à distance des repas) ;
- les modalités (en jet, lors des changements de position...)

- la nature : alimentaires ou purement sécrétoires, sanglants (+), bilieux (+) ;
- la fréquence et l'allure évolutive : aggravation récente.

### Examen clinique

L'examen recherche en premier lieu le retentissement de ces vomissements sur l'état général : l'appréciation du poids est indispensable pour évaluer la tolérance des vomissements : identification d'une perte de poids récente (aiguë = déshydratation) ou d'une cassure pondérale (vomissements anciens). Dans cette démarche, l'examen clinique recherche en outre des signes de déshydratation (pli cutané, yeux creux... vomissements aigus) ou de dénutrition (diminution du panicule adipeux, vomissements plus anciens).

L'examen sera en outre systématique et complet, notamment à la recherche :

- d'anomalies de l'examen abdominal (distension, ondulations péristaltiques, hépatomégalie...) ou des orifices herniaires ;
- d'une pathologie ORL (pharyngite avec éventuelles mucosités dans la paroi postérieure du cavum, otite purulente...)
- d'une pathologie neurologique (augmentation du périmètre crânien, troubles du comportement...)

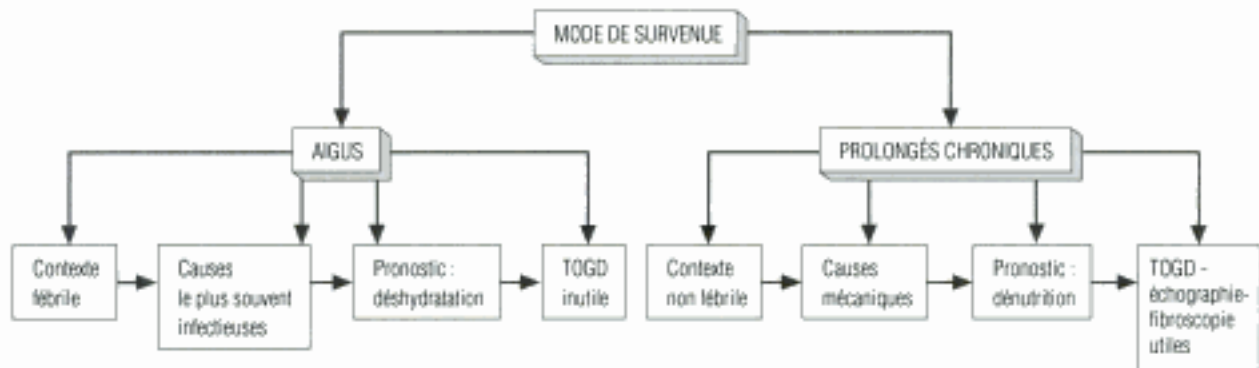


Figure 14.3. Vue d'ensemble des vomissements du nourrisson.

### Démarche diagnostique étiologique

La démarche diagnostique étiologique peut être orientée par les seules données de l'anamnèse, centrées sur l'ancienneté de survenue des vomissements et sur le contexte d'accompagnement (existence ou non de fièvre) (fig. 14.2 et 14.3).

• Ainsi, des vomissements récents, fébriles, aigus doivent évoquer :

- une cause digestive (gastro-entérite), extradigestive (otite principalement, infection urinaire, méningite...);
- plus rarement une affection chirurgicale : invagination intestinale aiguë, hernie étranglée, appendicite aiguë;
- exceptionnellement une cause neurologique : un hématome sous-dural (HSD), une maltraitance ou une hypertension intracrânienne (HIC) toxique ou tumorale.

• Des vomissements plus anciens (non fébriles) doivent conduire à rechercher : une erreur de régime (suralimentation), avant d'évoquer une cause mécanique : sténose du pylore, pathologie du reflux gastro-œsophagien (RGO), malposition cardio-tubérositaire.

Les vomissements peuvent être liés plus rarement à une allergie aux protéines du lait de vache (APLV) et exceptionnellement à une cause métabolique (intolérance au fructose, hyper-ammoniémie, amino-acidopathie) ou à une anomalie surrénalienne (hyperplasie congénitale des surrénales).

• Des vomissements d'origine psychologique ne seront qu'un diagnostic d'élimination, dans un contexte particulier.

### Examens complémentaires

Les examens complémentaires ne sauraient être systématiques quand les vomissements sont isolés, peu intenses ou reliés à une étiologie de diagnostic clinique évident (ORL). Ils seront dans les autres cas indiqués en fonction des signes d'orientation clinique.

Schématiquement :

- l'examen bactériologique vise à confirmer une étiologie infectieuse lorsque celle-ci est évoquée (coproculture, culot urinaire, examen du LCR...);
- les explorations radiologiques digestives sont alors inutiles. Elles ont à l'inverse une place essentielle (TOGD : transit œso-gastro-duodénal notamment) lorsqu'une origine anatomique est suspectée.

Les autres types d'exams sont orientés par les données cliniques (par exemple abdomen sans préparation et abdomen chirurgical, explorations neuroradiologiques et hématome sous-dural ou hypertension intracrânienne, explorations métaboliques...).

### ■ Pronostic et traitement

Le pronostic des vomissements du nourrisson est lié :

- aux conséquences immédiates du symptôme : déshydratation ou dénutrition;
- à la cause de ces vomissements et à la réponse de celle-ci aux traitements proposés.

Ce pronostic est excellent dans les vomissements aigus d'origine infectieuse, compte tenu de la bénignité habituelle de l'infection en cause. Les vomissements d'origine mécanique sont parfois plus difficiles à réduire (voir RGO).

Aucun traitement symptomatique de vomissements ne saurait être prescrit à l'aveugle. Le traitement impose l'identification d'une cause.

Les principales causes mécaniques des vomissements du nourrisson sont : la sténose hypertrophique du pylore (voir encadré 1) et le reflux gastro-œsophagien qui est plus la cause de régurgitations que de vomissements.

#### 1. Sténose hypertrophique du pylore

La sténose hypertrophique du pylore est une hypertrophie musculaire des fibres circulaires du pylore. Son étiologie est encore imprécise. Elle atteint classiquement plus souvent le garçon.

##### Clinique

##### Symptômes

- Après intervalle libre de plusieurs jours à un mois en moyenne, les vomissements sont typiquement :
  - alimentaires;
  - postprandiaux (15 à 30 minutes);
  - en jet.
- L'appétit est conservé.
- Il y a constipation.
- Il existe une cassure de la courbe de poids.

**Examen abdominal**

- On constate surtout des ondulations péristaltiques (au décours d'un biberon) (fig. 14.4).
- On recherche une olive pylorique.
- On recherche une déshydratation et/ou une dénutrition (cassure de la courbe pondérale).



**Figure 14.4.** Ondulations péristaltiques visibles sur la petite courbure de l'estomac.

**Examens biologiques :** hypochlorémie avec alcalose métabolique.

**Examens radiologiques :** échographie ou transit gastro-duodénal.

L'échographie montre l'hypertrophie de l'olive pylorique. Les signes indirects sont : une dilatation gastrique, une stase à jeun, un retard à l'évacuation (cliché fait à la 6<sup>e</sup> heure).

Le TOGD visualise les signes directs de sténose : défilé pylorique étroit avec empreinte de l'olive (fig. 14.5).



**Figure 14.5.** Sténose hypertrophique du pylore. Défilé pylorique étroit avec empreinte de l'olive.

**Principes de traitement et évolution****Traitement chirurgical**

- Pylorotomie extramuqueuse (section de la musculature pylorique dans le sens longitudinal respectant la muqueuse).

**Traitement médical**

- Réhydratation hydroélectrolytique pré- et postopératoire. Reprise de l'alimentation le soir même de l'intervention (multiples repas (8) de petit volume).

La guérison clinique est rapidement acquise. Il y a parfois des symptômes transitoires de RGO.

**BIBLIOGRAPHIE**

RASQUIN A. et coll., Childhood functional gastrointestinal disorders : Child/ Adolescent, *Gastroenterology*, 2006, 130, 1527-37.

**Reflux gastro-œsophagien**

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est défini comme le passage involontaire du contenu gastrique vers l'œsophage. Particulièrement fréquent chez le nourrisson, chez qui l'incidence a été estimée entre 8 et 18 % et l'évolution souvent transitoire, le RGO peut en fait s'exprimer à tout âge. Sa manifestation est alors souvent atypique, d'ordre ORL, respiratoire ou neurologique.

**Physiopathologie**

L'explication simple qui consiste à faire état d'un dysfonctionnement du bas œsophage, et que les parents résumant souvent en une « anomalie du clapet », est au moins incomplète. Le RGO et ses complications semblent en effet être la résultante de :

- l'inefficacité d'un « système antireflux » ;
- la faible clairance œsophagienne ;
- un ralentissement de la vidange gastrique ;
- la nature du matériel qui reflue ;
- la résistance de la muqueuse œsophagienne à l'agressivité de ce matériel.

**Barrière antireflux**

La barrière antireflux est un dispositif complexe qui doit faire face à trois situations :

- laisser passer normalement le bol alimentaire ;
- s'opposer au retour des aliments et du liquide gastrique dans l'œsophage ;
- autoriser les éructations ou vomissements occasionnels.

**Dispositif anatomique** (fig. 14.6)

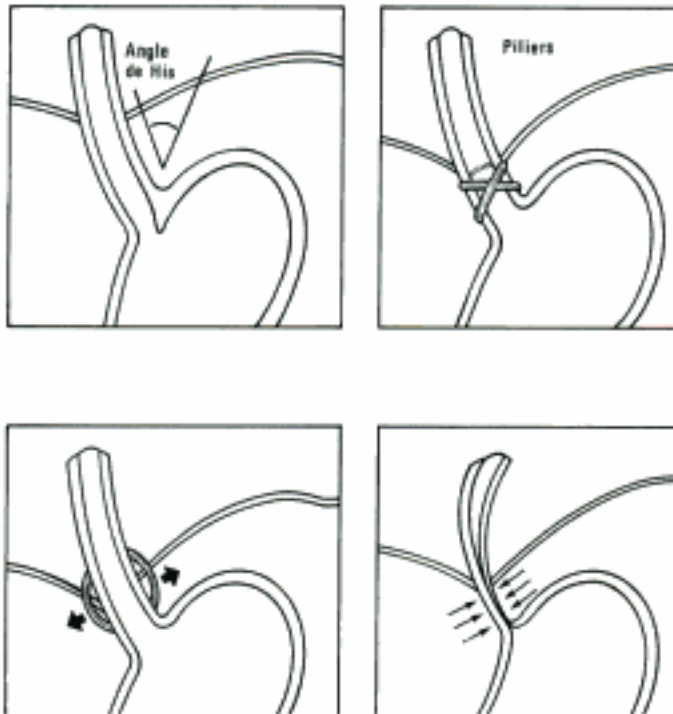
Le dispositif anatomique associe :

- un raccordement œsogastrique selon un angle aigu (angle de His) associé à un repli muqueux formant valve (la valvule de Gubaroff) ;
- l'orifice hiatal musculaire et contractile, ceinturé par les piliers diaphragmatiques ;
- un amarrage phréno-œsophagien qui maintient l'œsophage abdominal et la grosse tubérosité dans l'abdomen ;
- une pression intra-abdominale positive qui s'exerce sur la portion intra-abdominale de l'œsophage. Celle-ci, très courte à la naissance, s'allonge avec l'âge pour atteindre 1 à 3 cm à l'âge adulte.

La faillite de ce dispositif permet le glissement de l'œsophage abdominal, voire de la grosse tubérosité, vers le thorax réalisant une malposition cardio-tubérositaire, voire une véritable hernie par glissement (situation relativement rare chez l'enfant).

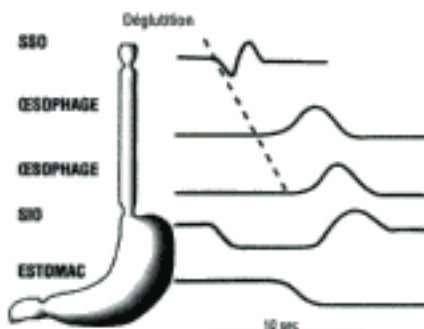
**Dispositif fonctionnel** (fig. 14.7)

Le dispositif fonctionnel est constitué au niveau du bas œsophage par une zone de haute pression, objectivée en manométrie, qui définit le sphincter inférieur de l'œsophage (SIO).



**Figure 14.6. Barrière antireflux.**

- Raccordement cardio-tubérositaire.
- Anneau musculo-fibreux.
- Amarrage phrénéo-œsophagien.
- Pression abdominale.



**Figure 14.7. Propagation des contractions-relaxations après déglutition.**

Cette pression est relativement basse chez le nouveau-né, et augmente avec l'âge de vie parallèlement à la longueur du SIO. La maturation fonctionnelle du SIO correspond généralement à la disparition des régurgitations ou du RGO vers 8-12 mois. La pression de repos est de l'ordre de  $25 \pm 10$  cm d'eau.

Après la déglutition, survient une relaxation qui permet le passage des aliments.

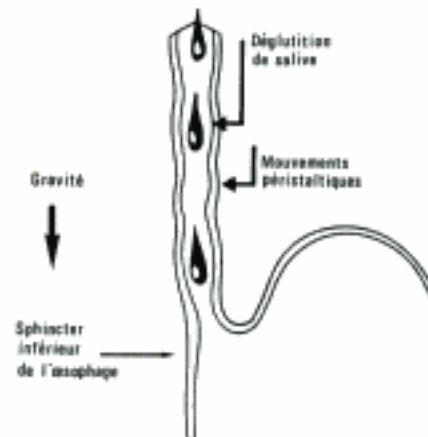
L'étude simultanée de la pression du SIO et des variations du pH du bas œsophage a démontré le rôle fondamental de relaxations inappropriées du SIO dans la genèse d'un reflux. Si de telles relaxations transitoires peuvent survenir après le

repas favorisant la survenue physiologique de quelques reflux postprandiaux brefs, d'autres surviennent indépendamment de la déglutition et durent plus de 5 secondes, à l'origine de reflux, pouvant devenir pathologiques.

L'hypotonie permanente du SIO peut être la cause de RGO mais n'est retrouvée que chez 14 % des enfants présentant un RGO pathologique.

### Élimination du matériel de reflux : la clairance œsophagienne (fig. 14.8)

Une fois qu'un reflux s'est produit, il est important que le matériel qui le constitue soit rapidement évacué de l'œsophage. La clairance œsophagienne dépend de la position (influence de la gravité), de la salivation (du fait de son pouvoir tampon) et des mouvements péristaltiques œsophagiens (ondes propagées et contractions) qui sont eux-mêmes déclenchés par la déglutition, le passage du bol alimentaire ou le reflux lui-même.



**Figure 14.8. Clairance œsophagienne.**

### Rôle de la vidange gastrique

L'importance du volume du contenu gastrique et d'un retard à sa vidange dans la genèse du RGO est diversement appréciée, mais très vraisemblable. La vidange gastrique chez un même individu est d'autant plus lente que la densité calorique du repas est élevée, que celui-ci est riche en graisses et en sucres et que, s'il s'agit d'un repas lacté, le lait soit à fraction caséines prédominante (voir chapitre 5 § Apports nutritionnels, page 89).

### Importance de la nature du matériel refluant

La nature du matériel refluant détermine l'agressivité de ce matériel vis-à-vis de la muqueuse œsophagienne, notamment par la concentration en ions  $H^+$  et celle en pepsine.

### Résistance de l'épithélium œsophagien

La résistance de la muqueuse à l'agression du matériel refluant est le fait de la couche de mucus qui la tapisse et de la barrière épithéliale elle-même liée à la vitesse de régénération cellulaire.

## 2. Les mécanismes de reflux gastro-œsophagien

Le principal mécanisme est la survenue de relaxations inappropriées du SID, c'est-à-dire d'épisodes de relaxation durant plus de 5 secondes et indépendants de la déglutition. De manière plus rare, mais généralement responsable de RGO plus sévère, peut intervenir une hypotonie permanente du SID qui est fréquemment associée à une œsophagite. À ces 2 mécanismes se surajoutent éventuellement une malposition cardio-tubérositaire, une augmentation de la pression intra-abdominale, l'importance du volume intragastrique et le retard de vidange gastrique. Enfin, interviendront de manière délétère les anomalies de clairance œsophagienne. Ces facteurs expliquent la particulière situation à risque de certains terrains (tableau 14.III). Enfin, l'existence d'une œsophagite aggrave et pérennise le RGO.

## ■ Clinique

Le RGO peut se manifester, en fonction de l'âge, par trois catégories de symptômes : digestifs, neurologiques, ORL et respiratoires. Chacun de ces symptômes nécessite d'abord une approche clinique qui seule en appréciera l'importance et le caractère anormal et permettra d'éliminer une autre étiologie évidente, préalable indispensable à toute exploration. L'amélioration des troubles cliniques sous traitement antireflux constituera un argument complémentaire dans ces situations souvent multifactorielles et intriquées.

### Sémiologie digestive

Il s'agit avant tout, surtout chez le nourrisson, des régurgitations pour lesquelles il convient de faire la part d'une simple majoration d'un phénomène quasi physiologique d'un véritable RGO déjà compliqué (encadré 3). L'existence de signes associés tels qu'un mauvais gain pondéral ou de signes pouvant évoquer une œsophagite débutante doit retenir toute l'attention.

Les signes d'œsophagite sont avant tout à type de manifestations douloureuses : pleurs et/ou agitation per- et postprandiaux, ou pendant le sommeil, mauvaise prise du biberon ou refus de boire après quelques suctions, et plus rarement anémie ou hématurie. Chez l'enfant plus grand, l'interrogatoire retrouve la notion de brûlure rétrosternale, de pyrosis, d'odynophagie ou de dysphagie.

### 3. Population particulièrement à risque

- Prématurité.
- Post-anoxie néonatale.
- Dysplasie broncho-pulmonaire.
- Asthme.
- Traitement par théophylline.
- Mucoviscidose.
- Sonde gastrique à demeure.
- Opéré d'atrésie de l'œsophage.
- Sub-occlusion chronique - stase.
- Sonde Pierre Robin.
- Fente labio-palatine.
- Encéphalopathie.

### Sémiologie neurologique et malaises graves

Chez le petit nourrisson, un RGO peut se manifester par la survenue de cyanose, d'apnée ou d'accès brutal d'hypotonie ou de bradycardie avec pâleur. Certains de ces épisodes s'intègrent dans le cadre des « morts subites manquées ». C'est dire la rigueur avec laquelle doit être réalisée l'analyse sémiologique de ces manifestations et la difficulté après avoir éliminé une autre étiologie (infectieuse, cérébrale, cardiaque, respiratoire, métabolique) d'établir une relation de cause à effet entre un RGO prouvé (pH-métrie) et ces manifestations. L'ensemble des données cliniques et paracliniques ainsi obtenues va généralement amener à justifier la mise en route d'un traitement antireflux dont l'efficacité devra être contrôlée (pH-métrie).

Les crises de pleurs, les phases d'agitation, les troubles du sommeil souvent témoins d'une œsophagite peuvent donner le change pour une affection neurologique. Enfin, il faut signaler l'exceptionnel mais caractéristique syndrome de Sandifer qui associe des mouvements anormaux de la tête, du cou et du tronc, pouvant évoquer des tics, à un RGO.

### Sémiologie ORL et respiratoire (encadré 4)

Ces manifestations sont bien connues et leurs caractéristiques et leur chronicité doivent amener à faire rechercher un RGO. Plus particulièrement, les relations entre RGO et asthme doivent être discutées à plusieurs niveaux. Une relation temporelle et une relation de causalité sont rarement retrouvées entre RGO et asthme. Par contre, le RGO peut être mis en cause dans l'entretien de l'asthme et le traitement du RGO peut dans bien des cas interrompre le cercle vicieux ainsi engendré puisque la distension thoracique de l'asthmatique favorise le RGO. De ce fait, la place de la chirurgie doit rester limitée et le traitement médical doit faire la preuve de son efficacité. L'asthme doit toujours être traité pour lui-même.

### 4. Manifestations ORL et pulmonaires amenant à évoquer un RGO

- Otites à répétition.
- Sinusite chronique.
- Rhinopharyngites répétées.
- Enrouement.
- Dyspnée laryngée.
- Toux nocturne.
- Toux chronique.
- Bronchiolites répétées.
- Pneumopathies à répétition.
- Asthme (cause ou conséquence ?).

## ■ Explorations

Si ces dernières années ont vu se multiplier les moyens diagnostiques du RGO, leur connaissance actuelle permet de mieux cerner leurs indications en fonction de l'objectif choisi (diagnostic, contrôle thérapeutique, recherche d'une complication ou d'une anomalie de la dynamique œsophagienne) et de la pertinence des éléments cliniques préalablement recueillis.



### pH-métrie œsophagienne

La pH-métrie œsophagienne est la méthode diagnostique de référence pour objectiver un RGO acide à condition d'être réalisée sur une durée supérieure à 18 heures et de comporter une interprétation quantitative et qualitative. La méthode est relativement simple, assez bien acceptée et de plus en plus accessible.

- L'interprétation quantitative se base avant tout sur le pourcentage cumulé de temps où le pH œsophagien est inférieur à 4 (index de reflux). Cet index est interprété en fonction de normes qui, du fait de la variabilité et de la dispersion des résultats, laissent une zone nette d'incertitude diagnostique entre l'absence de RGO acide et l'existence d'un RGO acide certain. De ce fait, l'interprétation tiendra compte du nombre d'épisodes de reflux à pH < 4, du nombre de tels reflux durant plus de 5 minutes, de la durée du reflux le plus long, de la clairance œsophagienne (temps mis pour revenir au pH de base) moyenne ou la plus longue, et éventuellement de l'aire sous la courbe sous le seuil de pH 4 qui est corrélée à la survenue d'une œsophagite.
- L'interprétation qualitative suppose la visualisation complète, déroulée, du tracé d'enregistrement et permet non seulement de tenir compte des moments de survenue des reflux (postprandiaux, lors de manipulations, lors du sommeil) mais aussi des événements intercurrents (symptômes) et de leur éventuelle concordance avec l'épisode de reflux (avant, pendant, après).
- Une pH-métrie est donc indiquée chaque fois que l'on veut démontrer l'existence d'un RGO acide non évident cliniquement ou que l'on veut essayer d'établir la responsabilité d'un RGO dans la survenue de manifestations atypiques telles qu'apnée, cyanose, bradycardie, malaise grave, bronchospasme, agitation, troubles du sommeil.
- La pH-métrie est prise en défaut lors des RGO non acides et n'est pas indiquée en cas de RGO évident non compliqué ou lorsqu'il existe une œsophagite prouvée.
- Le désavantage majeur de la pH-métrie est qu'elle mesure le pH œsophagien, mais n'évalue pas le reflux lui-même.

### Fibroscope œsophagienne

La fibroscopie œsophagienne constitue l'examen de référence pour le diagnostic d'œsophagite qui témoigne d'un RGO mais elle ne montre pas le RGO. Par contre, elle peut révéler une anomalie anatomique telle que la malposition cardio-tubérositaire ou une sténose œsophagienne.

### Transit œso-gastro-duodénal

Cet examen, à la fois peu sensible et peu spécifique, n'est pas indiqué pour le diagnostic du RGO. Il peut trouver ses indications dans la recherche de troubles de la déglutition associés ou pour éliminer une anomalie anatomique en cas de RGO résistant au traitement ou persistant au-delà de la marche et justifiant d'envisager une intervention chirurgicale. Il permet l'étude de la vidange gastrique.

### Échographie œso-gastrique

Sa réalisation et son interprétation nécessitent un opérateur très entraîné. Elle peut permettre d'observer des reflux en période postprandiale, de rechercher une malposition cardio-tubérositaire, un épaissement de la paroi œsophagienne, une sténose du pylore, et enfin d'apprécier la vidange gastrique.

gienne, une sténose du pylore, et enfin d'apprécier la vidange gastrique.

### Scintigraphie œsophagienne

Il ne s'agit sûrement pas d'un examen de première intention. Son intérêt résiderait dans le diagnostic de RGO non acides survenant en période postprandiale et le diagnostic d'inhalation pulmonaire ainsi que dans la mesure de la vidange gastrique. Sa technique est loin d'être standardisée et nécessite un centre équipé.

### Manométrie œsophagienne

L'examen consiste en l'enregistrement continu des pressions endoluminales permettant ainsi la mesure au repos et lors de la déglutition du tonus du SIO, et de la motricité du corps de l'œsophage. Elle ne permet pas le diagnostic du RGO. Ses indications résident donc dans la recherche d'anomalies de la motricité œsophagienne ou d'une cause non anatomique d'échappement à un traitement médical bien conduit.

## 5. Stratégie des explorations

Elle procède d'une démarche définissant les objectifs à atteindre (fig. 14.9), à savoir :

- objectiver ou confirmer un RGO non cliniquement évident (pH-métrie). Les RGO typiques, non compliqués ne nécessitent aucune investigation préalable à la mise en route du traitement ;
- analyser la relation entre un éventuel RGO et les symptômes présentés (pH-métrie) ;
- affirmer ou confirmer l'existence d'une œsophagite (endoscopie) ;
- apprécier la réalité d'anomalies du sphincter inférieur de l'œsophage et/ou du péristaltisme œsophagien (manométrie) ;
- objectiver une anomalie anatomique associée (échographie, TOGD, endoscopie) ;
- évaluer l'efficacité d'un traitement (pH-métrie).

## Traitement

Dans la grande majorité des cas, le RGO a, chez le nourrisson, une tendance résolutive spontanée après acquisition de la station debout. Tout au moins, on voit disparaître les régurgitations, mais alors, la persistance ou la survenue de manifestations moins typiques, ORL ou respiratoires, doivent retenir toute l'attention du praticien. Le traitement semble favoriser la maturation physiologique et surtout améliore la symptomatologie et évite la survenue de complications.

## 6. Triple but du traitement

Le traitement peut avoir schématiquement un triple but :

- prévenir le reflux du liquide gastrique dans l'œsophage, en diminuer la fréquence et la durée ;
- protéger la muqueuse œsophagienne contre l'acidité gastrique surtout si le premier but n'est pas totalement atteint ;
- favoriser la vidange gastrique.

Le traitement associe de manière hiérarchisée des mesures hygiéno-diététiques et médicamenteuses. La chirurgie n'a que des indications limitées.

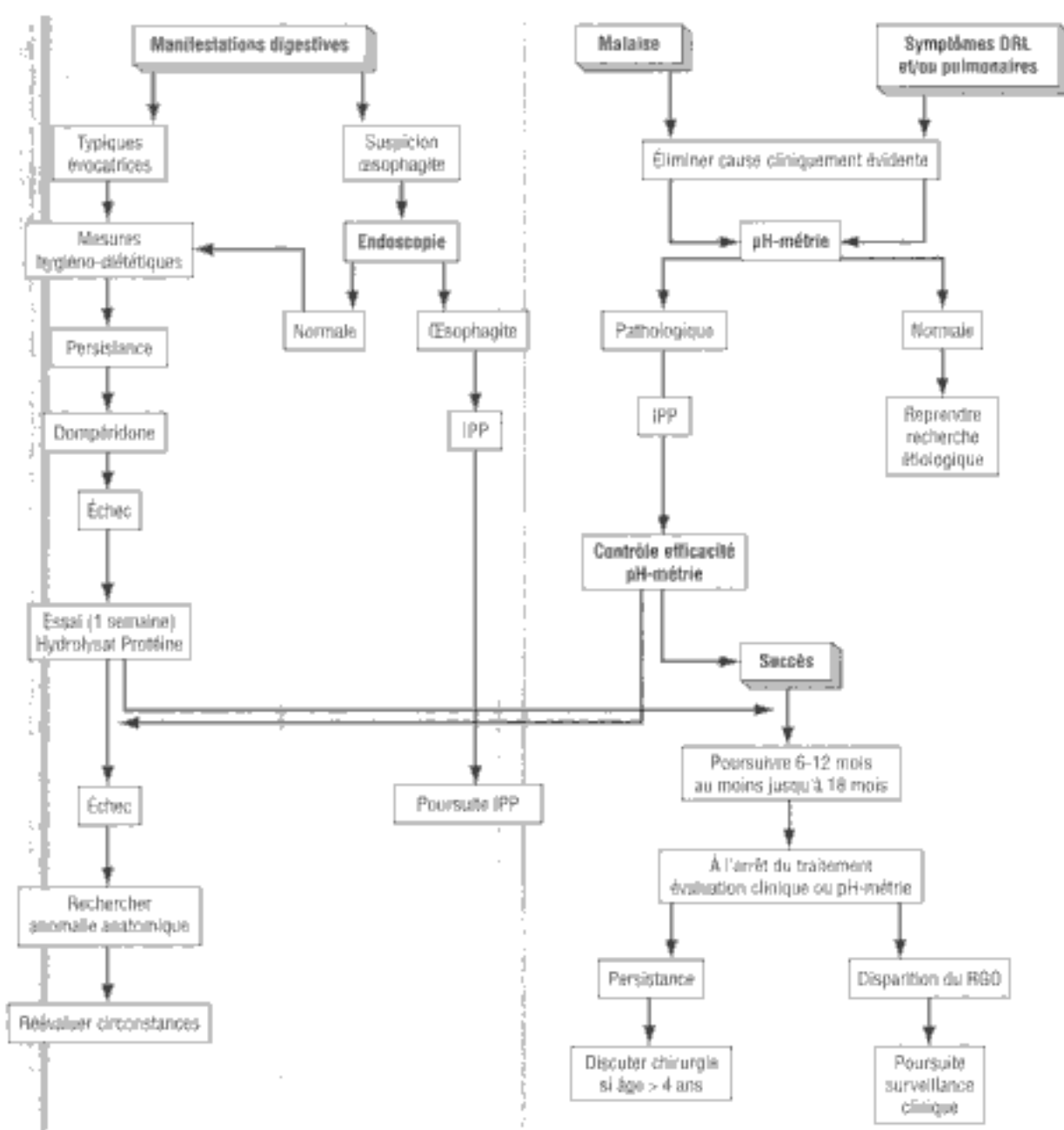


Figure 14.9. Stratégie diagnostique et thérapeutique dans le reflux gastro-œsophagien.

### Mesures générales et hygiéno-diététiques

Un certain nombre de recommandations sont préconisées dans tous les cas. Le but de ces recommandations est, après avoir rassuré les parents sur le caractère bénin et transitoire à moyen terme du phénomène, de diminuer la fréquence et l'abondance des régurgitations en minimisant le rôle d'éventuels facteurs favorisants. Aucun des médicaments actuels ne supprime le phénomène de régurgitations. En outre les effets sur les paramètres pH-métriques et le RGO sont inconstants :

- suppression de l'environnement tabagique +;

- éviction de toute cause de compression abdominale (vêtements, couches trop serrées, bandage herniaire inapproprié, position assise dans un siège rigide);
- épaississement de l'alimentation (lait AR) en utilisant plutôt de l'amidon (tapioca, amidon de maïs, de riz) plutôt que certains produits riches en cellulose fermentescible. Pour des raisons nutritionnelles et de tolérance, il est préférable d'utiliser un lait AR que de rajouter des céréales ou un épaississant dans le biberon;
- chez l'enfant plus grand, fractionnement des repas, diminution de la consommation de graisses, chocolat, menthe, réglisse, jus d'orange, boissons gazeuses;

- prôner un traitement postural dont les recommandations ont cependant nettement évolué au cours des dernières années du fait de la relation entre incidence de mort subite et sommeil en position ventrale. Dans ces conditions, on proposera le décubitus dorsal éventuellement en en proclive (avec un angle de 30°, surélévation de la tête du lit de 15 à 20 cm), et on évitera la position demi-assise.

### Traitement médicamenteux

Justifié en cas d'échec des mesures générales et hygiéno-diététiques et surtout s'il s'agit d'un RGO compliqué, il amène à discuter la prescription de prokinétique et d'antisécrétoire, en combinaison éventuelle avec les recommandations hygiéno-diététiques (tableau 14.IV).

• Du fait des limitations actuelles réglementaires de la prescription du cisapride, et d'un niveau de preuve d'efficacité relativement modeste, son indication est réservée au traitement du RGO pathologique prouvé de l'enfant de moins de 36 mois, après échec des autres traitements et après avoir pris en compte et évalué le risque potentiel de troubles du

rythme cardiaque, c'est-à-dire exceptionnelle. L'efficacité clinique de la dompéridone ou du métoclopramide peut éventuellement être testée. Pour ce dernier, il convient d'informer les parents du risque (10 %) de survenue d'un syndrome extrapyramidal, dont il faut décrire les signes, avec consigne d'arrêt immédiat du traitement. Le syndrome s'estompant alors progressivement, les protecteurs de la muqueuse peuvent être prescrits en appoint. Ils soulagent souvent les phénomènes douloureux.

• En cas d'échec des mesures diététiques ou des traitements précédents se discute un traitement antisécrétoire dont on peut attendre qu'il ait une certaine efficacité sur les complications du RGO et le phénomène douloureux éventuel, mais pas sur les régurgitations.

### Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical n'est indiqué qu'en seconde intention chez des enfants âgés de plus de 3, voire 4 ans, plus particulièrement lorsque le RGO est associé à une anomalie

Tableau 14.IV. Médicaments du RGO.

Produit	Dénomination	Posologie	Modes d'action				
			Neutralise l'acidité	↘ Sécrétion gastrique	↗ Tonus SIO	↗ Péristaltisme œsophagien	↗ Vidange gastrique
Protecteurs de la muqueuse							
Alginate Na <sup>+</sup>	Gaviscon	1 mL/kg/prise Postprandial	+++	0	0	0	0
Diméthicone	Polysilane	1 noisette postprandial	±	0	0	0	0
Hydroxydes de Al et Mg	Maalox Phosphalugel	1 mL/kg/prise Postprandial	+++	0	0	0	0
Smectite	Smecta	1 à 3 sachets/j	+++	0	0	0	0
Sucralfate	Ulcar	1 à 3		0	0	0	0
Prokinétiques							
Cisapride	Prepulsid	0,8 mg/kg/j en 4 prises	0	0	+++	+++	++
Dompéridone	Motilium Péridys	2 mg/kg/j en 4 prises	0	0	+	±	+++
Métoclopramide	Primpéran	0,5 à 1 mg/kg/j	0	0	++	+	++
Érythromycine	Érythrocline	10 à 20 mg/kg/j	0	0	++	0	+++
Antisécrétoires (indiqués si œsophagite)							
Cimetidine	Tagamet	40 mg/kg/j en 3-4 prises	0	+++	0	0	0
Ranitidine	Azantac Raniplex	5 à 10 mg/kg/j en 2-3 prises	0	+++	0	0	0
Oméprazole*	Mopral	1 mg/kg/j en 1 prise	0	+++	0	0	0

\* Les autres IPP n'ont pas d'étude pédiatrique.

anatomique malformative. Certaines indications plus précoces peuvent être discutées en cas d'échappement réel à un traitement médical bien conduit, de sténose peptique sévère, ou de malaises indiscutablement liés à un RGO. L'indication chirurgicale sera enfin plus volontiers proposée pour certains terrains particuliers (encéphalopathie). Il convient d'être réservé dans les indications pouvant être liées à une symptomatologie respiratoire de type asthme. Plusieurs techniques chirurgicales, dominées par l'intervention de Nissen et de Toupet, sont proposées en fonction du chirurgien. Quoique peu évaluée, l'efficacité semble excellente au prix parfois d'une dysphagie postopératoire transitoire.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- AGGETT P.J. et coll., Anti-reflux or anti-regurgitation milk products for infants and young children : a commentary by the Espghan Committee on nutrition, *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 2002, 5, 496-8.
- CHOURAQUI J.P., DIETSCH J., BASSET D., IX<sup>e</sup> journée grenobloise de gastro-entérologie et nutrition pédiatrique. Actualités sur le reflux gastro-œsophagien de l'enfant, *Rev. Inter. Pédiatr.*, 1995, 259, 1-69.
- DREINSTEIN S.R., KHAN S., Gastroesophageal reflux, in : *Pediatric gastrointestinal disease*, Walker A. et coll. eds, BC Decker, 2004, 384-99.
- RMO, Indications des explorations dans le diagnostic et le suivi du reflux gastro-œsophagien (RGO) de l'enfant, *Guide 1995 des références médicales opposables*, CNAM, Thème 1994-XVII.
- VANDENPLAS Y. et coll., Gastroesophageal reflux disease, in : *Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition*, Guandalini S. ed., Taylor & Francis, 2004; 39-59.

## ■ Diarrhées aiguës du nourrisson

### Définition

La diarrhée aiguë se définit cliniquement comme l'émission trop fréquente de selles trop liquides correspondant à une augmentation du contenu fécal en eau. Cette modification du nombre et du caractère des selles s'est faite brutalement et dure depuis moins d'une semaine. À cette définition clinique correspond une définition physiopathologique qui rend compte du mécanisme primaire de la diarrhée : l'interruption du cycle entéro-systémique de l'eau. Ce phénomène est responsable d'une fuite d'eau et d'électrolytes qui, en l'absence de compensation, aboutit à une déshydratation aiguë, risque majeur de l'affection. Le pronostic de la diarrhée aiguë a d'ailleurs été transformé par la mise en œuvre systématique et précoce d'une réhydratation par voie orale jointe à une réalimentation précoce.

Les diarrhées aiguës de l'enfant demeurent, en effet, un problème d'actualité du fait de leur grande incidence et de leurs conséquences en termes de mortalité dans les pays du Tiers-monde, de santé publique et de coût.

## ■ Physiopathologie

Le phénomène diarrhée correspond au débordement des capacités du côlon à réabsorber le volume d'eau déversé par l'iléon. L'intestin est, en effet, le siège permanent de mouvements d'eau et d'électrolytes qui résultent de l'équilibre entre sécrétion et absorption.

Le transfert d'eau à travers la muqueuse intestinale est un phénomène passif selon un gradient osmotique qui dépend des mouvements d'électrolytes (fig. 14.10). Ce passage d'eau a lieu principalement au niveau de l'espace intercellulaire, à travers l'espace jonctionnel qui est plus perméable au niveau jéjunal qu'iléal.

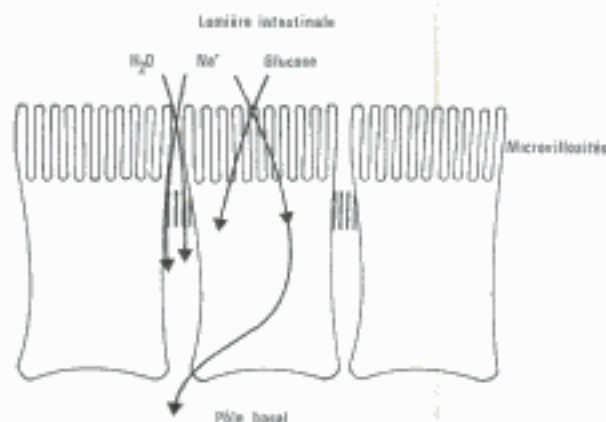


Figure 14.10. Représentation schématique des entérocytes et du transport d'eau et de sodium.

L'absorption des électrolytes a lieu au niveau des villosités avec comme « moteur » principal le sodium. Le sodium peut pénétrer dans l'entérocyte par diffusion et surtout par transport couplé principalement à l'absorption du glucose mais aussi du chlore ou des acides aminés. Ce principe du cotransport glucose-sodium est à la base des modalités thérapeutiques de réhydratation orale par solution hydro-gluco-électrolytique (SRO).

La sécrétion d'eau dans la lumière suit le chlore et siège au niveau des cryptes.

La régulation de ces mécanismes d'absorption et sécrétion fait intervenir principalement l'activité de la Na-K-ATPase membranaire, l'AMP cyclique, le GMP cyclique, le calcium intracellulaire et certains médiateurs neuro-humoraux tels que le vasoactive intestinal peptide et les prostaglandines E.

La diarrhée résulte primitivement de l'interruption du cycle entérosystémique de l'eau, par dérèglement des processus d'absorption et/ou de sécrétion des électrolytes, essentiellement du sodium.

Ceci est le fait d'interactions complexes entre l'agent pathogène en cause et les cellules intestinales de l'hôte, établissant une sorte de dialogue entre des zones de contact du micro-organisme infectant ou des molécules sécrétées par lui et des récepteurs-effecteurs cellulaires de la muqueuse intestinale ou, pour certains d'une invasion intramuqueuse. Ainsi, schématiquement, les mécanismes impliqués dans la genèse d'une diarrhée aiguë peuvent procéder de manière plus ou moins intriquée :

- d'une perturbation des phénomènes d'absorption par lésions entérocytaires et atrophie plus ou moins importante des villosités (infection bactérienne entéro-invasive ou virale);
- d'une hypersécrétion par activation toxinique de l'adénylyclase entraînant la sécrétion de chlore (mécanisme entéro-toxinique dont le modèle est le choléra);
- d'une exsudation d'origine inflammatoire;
- d'une fuite hydrique osmotique, conséquence de la présence dans la lumière intestinale de substances peu absorbables notamment du fait de la non-absorption proximale des hydrates de carbone (lactose).

## ■ Conséquences des diarrhées aiguës

(fig. 14.11)

La diarrhée aiguë expose, d'autant plus qu'elle est associée à des vomissements et que le nourrisson est très jeune, à deux risques principaux :

- le premier, immédiat et pouvant mettre rapidement en jeu le pronostic vital, celui de se **déshydrater** ;
  - le second, à moyen terme, celui de se **dénutrir** et de voir la diarrhée se pérenniser.
- La **déperdition hydroélectrolytique** est variable selon le type d'étiologie et la durée du syndrome diarrhéique (tableau 14.V).

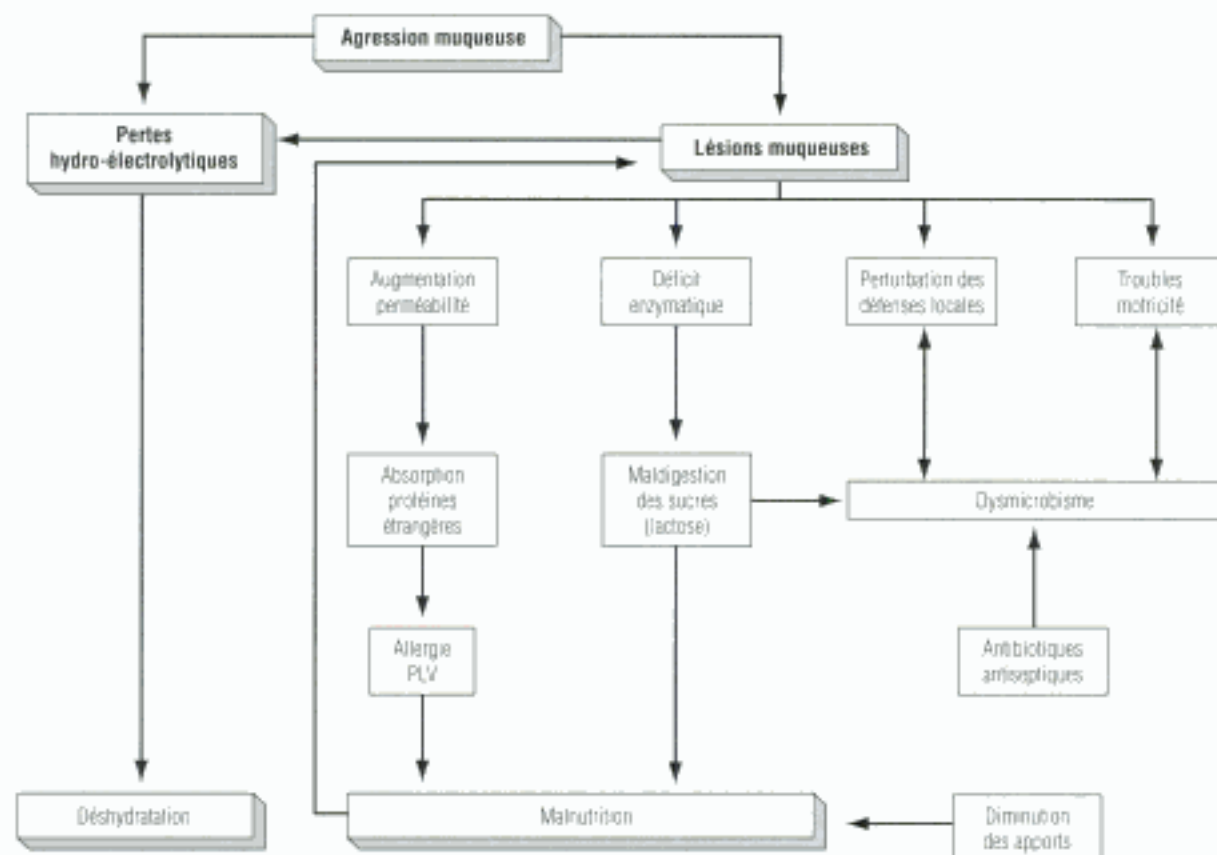
**Tableau 14.V. Teneur des selles en sodium (mEq/L) (d'après Ghishan F.K., *Pediatr. Clin. North. Am.*, 1988, 35, 35-51).**

Selles normales	25 ± 5
Diarrhée virale	40 ± 4
Diarrhée sécrétoire	120 ± 10

On peut ainsi évaluer pour une perte de poids  $\delta P$  (en kg) la perte sodée à  $\delta P \times 40$  mEq, la perte potassique à  $\delta P \times 3$  mEq et la perte de base à  $\delta P \times 20$  mEq.

Cette perte anormale d'eau et d'électrolytes dans les selles est susceptible d'induire une déshydratation hyponatrémique associée à une hypochlorémie, une hypokaliémie et une acidose. L'association de vomissements importants peut être à l'origine d'une alcalose hypochlorémique et majorer l'hypokaliémie. Plus rarement, les pertes hydriques sont plus importantes que les pertes sodées (diarrhée osmotique) entraînant une déshydratation hypernatrémique.

• Le **risque de dénutrition**, surtout chez le jeune nourrisson (<4 mois) : les lésions épithéliales secondaires à l'agression muqueuse, jointes à l'accélération du renouvellement cellulaire, qui aboutit à la mise en place d'entérocytes immatures, entraînent une diminution relative des activités disaccharidasiques et notamment de la lactase. L'accélération du transit contribue également à la malabsorption des hydrates de carbone. Cependant, dans un grand nombre de cas (diarrhée modérée, épisode de courte durée), la tolérance aux sucres reste bonne. Les déperditions azotées jointes à la diminution éventuelle des apports caloriques et protéiques contribuent à l'installation d'une dette protéino-énergétique. Le syndrome de malabsorption peut enfin, notamment chez le jeune nourrisson, et en cas de diarrhée sévère à *Rotavirus*, être aggravé par la survenue d'une allergie



**Figure 14.11. Conséquences des diarrhées aiguës.**

aux protéines du lait de vache favorisée par l'augmentation de la perméabilité intestinale.

- **Les troubles de la motricité intestinale** : accentuation ou au contraire diminution de l'activité propulsive.
- **Des modifications de la flore intestinale** : données encore imparfaitement établies mais au niveau desquelles interfèrent la maldigestion, la perturbation des défenses locales, les troubles de motricité, l'utilisation abusive d'antibiotiques ou d'antiseptiques.

L'ensemble des conséquences potentielles, maldigestion des sucres, sensibilisation aux protéines étrangères, troubles de motricité, perturbation de la flore intestinale, malnutrition, va contribuer à une agression prolongée de la muqueuse intestinale et la pérennisation de la diarrhée susceptible d'évoluer vers une « diarrhée grave prolongée » avec dénutrition parfois sévère (fig. 14.11, page 325).

## ■ Étiologies

Les principales étiologies des diarrhées aiguës sont infectieuses. Les autres causes peuvent être diététiques (alimentation trop osmotique) ou allergiques (allergie aux protéines du lait de vache).

### Infections digestives (voir chapitre infectiologie, page 470)

Les agents pathogènes peuvent disposer de quatre capacités de virulence : la multiplication, l'adhésion, la sécrétion de toxines et l'invasion. Dans plus de 90 % des cas, un agent pourrait être identifié.

### Diarrhées virales

Les diarrhées virales sont les plus fréquentes (80 %) sous nos climats avec comme agent étiologique prédominant chez le nourrisson le *Rotavirus*, responsable des diarrhées hivernales. L'évolution dure 2 à 8 jours avec, au début, assez souvent, fébricule et vomissements et parfois une réalimentation difficile. D'autres virus peuvent être en cause : adénovirus, astrovirus, calicivirus... La présence de virus dans les selles ne permet pas d'en affirmer la responsabilité.

### Diarrhées bactériennes

Les diarrhées bactériennes : les bactéries en cause peuvent procéder selon différents modes virulents parfois simultanés (tableau 14.VI) :

- entéro-invasif aboutissant à une multiplication intracellulaire puis à l'invasion de la *lamina propria*. Il en résulte l'émission de selles glaireuses, sanglantes et parfois purulentes dans un tableau souvent sévère, fébrile avec douleurs abdominales et altération de l'état général. Cette

- invasion de la muqueuse, généralement au niveau colique, peut inaugurer une diffusion septicémique ;
- cytotoxique qui entraîne une atrophie muqueuse avec diarrhée liquidienne, parfois glaireuse et sanglante ressemblant à une diarrhée de type entéro-invasif ;
- entérotogène. Les germes responsables de ce type de diarrhée sécrètent une entérotoxine capable d'interférer avec les mécanismes de régulation des mouvements électrolytiques et donc hydriques de la muqueuse intestinale. Les selles sont liquides, profuses avec des pertes hydroélectrolytiques importantes ;
- entéro-adhère au niveau de la surface de la muqueuse résultant en une atrophie des microvillosités et une perturbation du fonctionnement de l'entérocyte.

### Diarrhées parasitaires

Les diarrhées parasitaires : sous nos climats, *Giardia lamblia*, très répandu, peut donner un tableau de diarrhée aiguë ou chronique, associée alors à un syndrome de malabsorption.

### Infections parentérales

Certaines infections ORL (otite, rhinite) ou urinaires s'accompagnent volontiers d'une diarrhée aiguë dont le mécanisme reste mal élucidé.

## ■ Conduite à tenir

La conduite à tenir procède d'une démarche toute clinique rigoureuse visant à évaluer la gravité de la diarrhée et des éventuels vomissements, les conséquences hydroélectrolytiques, infectieuses et nutritionnelles et à apprécier la faisabilité et la sécurité d'un traitement à domicile.

### Identifier le type de diarrhée

Il convient de faire préciser par l'interrogatoire de la famille :

- la date de début et éventuellement les circonstances de ce début (notion de contagion familial ou en collectivité, séjour à l'étranger, modification diététique) ;
- le mode réellement brutal de ce début et non l'aggravation d'un état préexistant ;
- la fréquence quotidienne des selles ;
- le caractère des selles, à savoir :
  - leur consistance : grumeleuse, molle ou liquide,
  - leur aspect : hydrique témoignant plutôt d'un processus sécrétoire entérotoxinique ou osmotique ou glairo-sanglant avec éventuellement pus, le fait d'un phénomène entéro-invasif et d'une atteinte colique,
  - leur odeur : fade ou fétide (putréfaction),

**Tableau 14.VI. Agents bactériens et mécanismes pathogéniques.**

Entéro-invasif	Cytotoxique	Toxigénique	Adhèrent
Salmonelle Shigelle Yersinia enterocolitica Campylobacter E. coli entéro-invasif	Clostridium difficile Shigelle E. coli entérotoxigène E. coli entéro-hémorragique	Vibron cholérique Shigelle Yersinia enterocolitica E. coli entérotaxigène Clostridium difficile	E. coli entérotoxigène E. coli entéro-hémorragique

- leur couleur : banale ou sanglante. La coloration verte n'est que la traduction d'un transit accéléré et n'a aucune signification péjorative.

### Dépister les signes associés éventuels

Les signes associés éventuels peuvent modifier la démarche diagnostique et thérapeutique :

- anorexie ;
- vomissements faisant parler de gastro-entérite aiguë ;
- fièvre témoignant soit d'un phénomène invasif, soit déjà d'une déshydratation importante ;
- douleurs abdominales ;
- signes articulaires ou cutanés.

### Apprécier les éventuels critères de gravité

En effet, les éventuels critères de gravité conditionnent les modalités de prise en charge :

- l'évolution de la diarrhée elle-même : augmentation de la fréquence et de l'abondance des selles, modification de leur aspect ;
- le degré de déshydratation aiguë : l'absence de signe ou une simple soif correspondent à une déshydratation modeste inférieure à 5 % ; elle sera par contre considérée comme menaçante s'il existe déjà un pli cutané persistant, une oligurie, des signes d'hypoperfusion cutanée (peau froide, allongement du temps de recoloration), surtout une perte de poids récente de plus de 7 à 10 % alors que des troubles de conscience et le collapsus correspondent à une déshydratation de 15 % et à un danger vital immédiat ;
- l'âge : inférieur à 3 mois ;
- l'importance des signes septiques systémiques : frissons, pâleur, teint grisâtre, marbrures, troubles hémodynamiques ;
- la présence de signes d'acidose métabolique : polypnée ;
- la réalité d'une dénutrition déjà présente : fonte du panicule adipeux et des masses musculaires témoignant en fait d'une pathologie préexistante ou du caractère ancien des troubles (diarrhée de retour, diarrhée grave rebelle) ;
- les éléments témoignant d'un terrain débilisant antérieur, ralentissement de la croissance antérieure, symptômes évocateurs ou pathologie connue :
  - terrain atopique,
  - maladie cœliaque,
  - mucoviscidose,
  - résection intestinale,
  - maladie de Hirschsprung (diarrhée explosive au décours d'épisode de rétention de selles).

### Approcher cliniquement le diagnostic étiologique

Pour distinguer :

- les diarrhées aiguës primitives :
  - liquidiennes avec une intolérance gastrique d'importance variable, d'étiologie généralement virale,
  - glairo-sanglantes, généralement fébriles, le fait d'un mécanisme invasif ;
- les diarrhées aiguës secondaires :
  - otite,
  - infection urinaire ou méningée,
  - allergie aux protéines du lait de vache (sevrage récent).

### Savoir pratiquer à bon escient les examens complémentaires

- Ionogrammes sanguin et urinaire en cas de signes de déshydratation patents.
- Coprocultures qui sont en fait le plus souvent totalement inutiles :
  - car la plupart des diarrhées communes sont d'origine virale ;
  - parce que la présence de germes dans les selles n'a pas en soit de valeur pathologique si l'on n'a pas de notion quantitative. Or, les coprocultures ne renseignent qu'en terme d'identification de certains germes : colibacille, salmonelle, shigelle, *Campylobacter*.

Les indications de coprocultures sont réservées :

- aux situations épidémiques, collectivités ;
- aux diarrhées sanglantes et purulentes ;
- aux diarrhées rebelles.

La présence dans les selles d'*E. coli*, de staphylocoque ou de *Candida albicans* n'a pas de signification pathologique formelle et ne saurait justifier un traitement systématique.

### 7. Réflexes et pièges

- La plupart des diarrhées, même fébriles, sont virales.
- Une diarrhée de selles verdâtres n'a aucune valeur péjorative.
- Un ralentissement antérieur de la croissance doit faire envisager une maladie cœliaque ou une mucoviscidose préexistante.
- La survenue d'une diarrhée au décours du sevrage de l'allaitement maternel doit faire subodorer une allergie aux protéines du lait de vache.
- Ne pas méconnaître certaines causes rares :
  - « fausse diarrhée » par vidange distale d'une invagination intestinale aiguë ou entérocolite d'une maladie de Hirschsprung ;
  - diarrhée sanglante inaugurale d'un syndrome hémolytique et urémique ;
  - diarrhée aiguë hyponatrémique avec fuite sodée urinaire révélant une insuffisance surrénalienne.

### Décider la stratégie de prise en charge

La stratégie de prise en charge peut être schématisée selon l'arbre décisionnel représenté par la figure 14.12, page 328.

### Traitement

Le traitement a quatre objectifs essentiels :

- avant tout prévenir ou corriger la déshydratation, en compensant d'emblée les pertes hydroélectrolytiques par l'administration d'une solution de réhydratation orale (SRO) hydro-gluco-électrolytique ;
- empêcher rapidement l'installation d'un état de dette nutritionnelle par une réalimentation précoce ;
- éviter d'être délétère notamment du fait de prescriptions injustifiées ;
- raccourcir la durée d'évolution et diminuer la morbidité secondaire, ce qui est obtenu si les trois objectifs précédents sont respectés.

La conduite pratique de ce traitement est décrite par la figure 14.13, page 329.

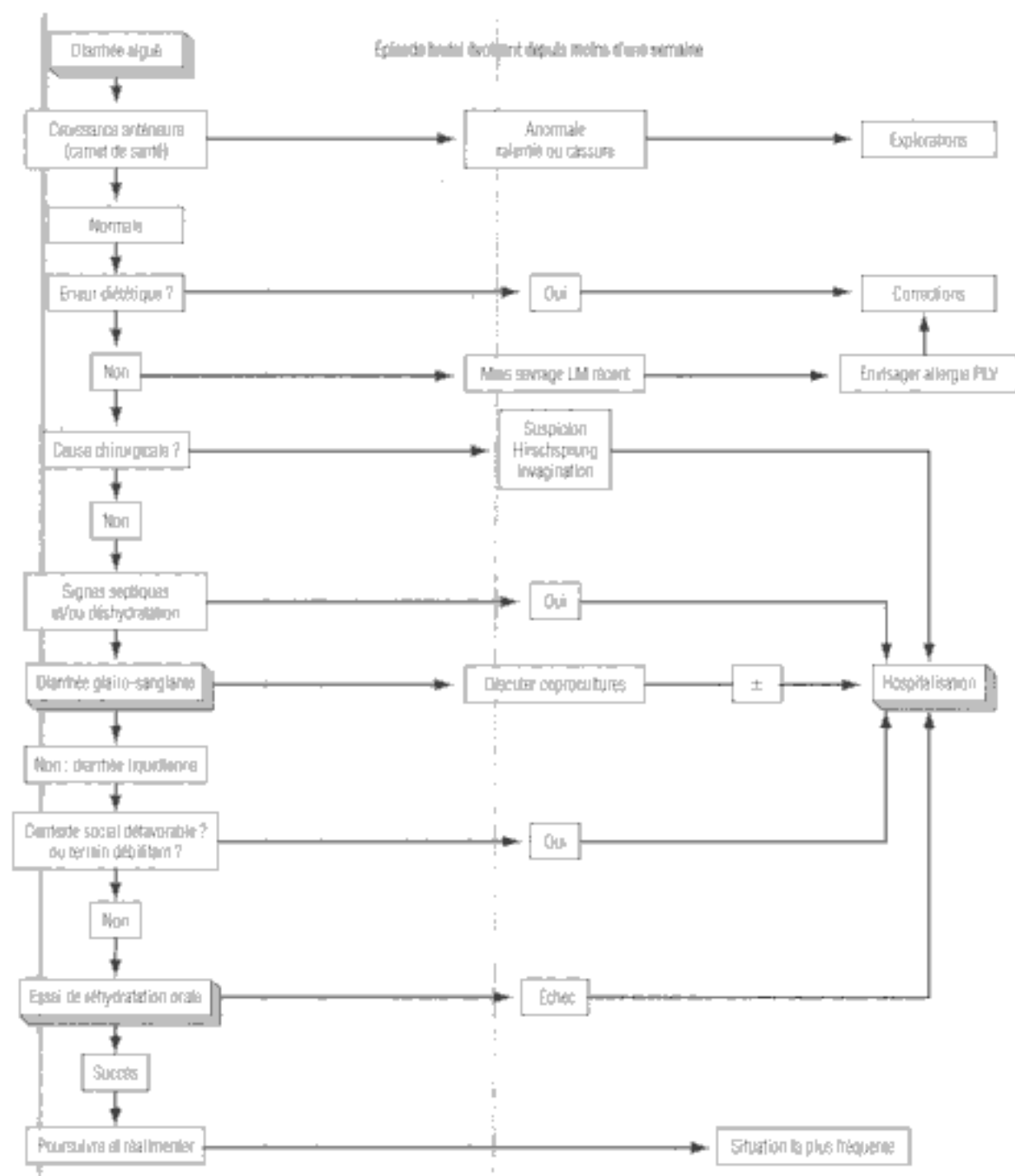


Figure 14.12. Conduite à tenir devant une diarrhée aiguë.

#### Prévention et/ou correction des désordres hydroélectrolytiques

• Si la déshydratation est inférieure à 10 % avec bonne prise des biberons et relative bonne tolérance gastrique : réhydratation *per os* par un soluté de réhydratation hydro-gluco-électrolytique (tableau 14.VII). En effet, la solution OMS, dont l'efficacité

est largement démontrée dans les pays du Tiers-monde, est trop riche en sodium (90 mEq/L) pour les diarrhées observées sous nos climats, même si selon les dernières recommandations cette teneur va être diminuée. Les boissons à base de cola sont inadéquates du fait de leur faible teneur en sodium (3 à 7 mEq/L), en potassium (< 1 mEq/L) et en base et de leur



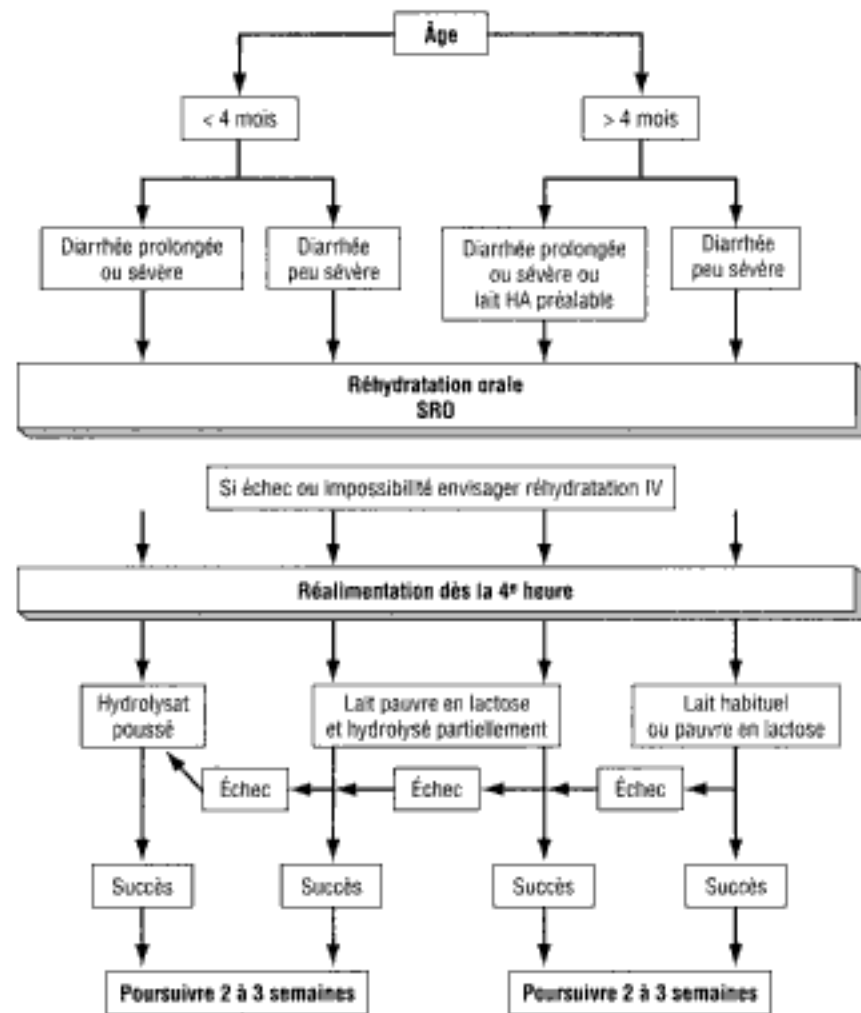


Figure 14.13. Conduite pratique du traitement des diarrhées aiguës du nourrisson.

forte osmolarité [ $>400$  mOsmol/L]. L'eau ou les boissons « light » ne contiennent ni sodium ni sucres. La soupe de carottes n'apporte suffisamment de sodium que si on y ajoute 3 g de NaCl/L. Elle est par ailleurs dépourvue de base et pauvre en glucose. Les préparations ménagères de solution de réhydratation exposent au risque de concentrations abusives en électrolytes. Les recommandations actuelles sont en faveur d'une solution contenant du glucose ou un polymère de glucose, 60 mEq/L de Na, 20 mEq/L de K, 10 mEq/L de citrate (le citrate est préféré au bicarbonate) et dont l'osmolarité n'excède pas 250 à 270 mosmol/kg. Ces SRO (tableau 14.VII) bénéficient maintenant d'un remboursement Sécurité sociale.

Cette solution sera administrée par petites quantités successives fréquentes, à la demande, de préférence rafraîchies, de manière à assurer un apport de 100 mL/kg les 6 premières heures (environ 10 mL/kg toutes les 15 à 60 min). Ensuite, et après avoir repesé l'enfant, cette réhydratation continue à être administrée à la demande, parallèlement à la réalimentation qui est initiée. Les limites de la réhydratation orale sont représentées par des vomissements incoercibles ou un état clinique préoccupant.

- Si la déshydratation est supérieure à 8 % ou en cas d'intolérance gastrique absolue (vomissements incoercibles), l'enfant sera hospitalisé pour réhydratation par voie intragastrique continue ou perfusion intraveineuse. Une telle déshydratation peut rapidement devenir une urgence thérapeutique vitale nécessitant des mesures de réanimation de lutte contre le collapsus et l'acidose.

#### Maintien de l'état nutritionnel : réalimentation

- La réalimentation, est dans les formes modérées avec conservation de l'appétit soit non interrompue, soit initiée précocement dès la 4<sup>e</sup> heure ou sinon avant la 24<sup>e</sup> heure. Elle a pour but d'assurer rapidement un apport protéino-énergétique normal. Non seulement cette réalimentation précoce n'a pas d'effet délétère mais elle raccourcit l'évolution de la diarrhée.

- Les modalités de cette réalimentation doivent être discutées en fonction de l'âge (< ou > 4 mois), de la gravité et de la durée de l'épisode diarrhéique et du type d'alimentation antérieure (si l'enfant est à un lait hypoallergénique dans un but préventif, on n'introduira pas à l'occasion de l'épisode diar-

Tableau 14.VII. Compositions des solutions de réhydratation orale (mise à jour 2007).

	Espghan	Adiaril	Alhydrate Hydrigoz	Fanolyte	GES 45	Picolite	Viatol
ÉNERGIE kcal/L		105	330	64	155	360	80
GLUCIDES g/L		25,7	82,5	16,2	25	90	20
Glucose	14-20	13,3	/	16,2	15	/	20
Saccharose		12,5	20	/	10	20	/
Dextrine maltose		/	59	/	/	70	/
Sodium mmol/L	60	61	60	61	57	61	51
Potassium mmol/L	20	19,5	20	20	25	18	25
Citrate mmol/L	10	10	18	10	12	11	12
Osmolarité mOsmol/L	< 250	250	< 270	240	250	255	248

rhéique les protéines du lait de vache ou de soja]. La conduite à tenir peut être menée ainsi parallèlement à la poursuite de la réhydratation :

- si l'enfant est allaité, poursuite de l'allaitement maternel ;
- chez le nourrisson de moins de 4 mois, surtout si l'épisode diarrhéique est sévère ou prolongé et à plus fortes raisons si l'enfant était préalablement nourri à un lait HA, réalimentation précoce avec une diète semi-élémentaire pendant 4 à 6 semaines [Allaré, Galligène progress, Peptyunior, Prégestimil] ;
- chez l'enfant de plus de 4 mois :
  - en cas de diarrhée banale, non déshydratée et/ou évoluant depuis moins de 3 jours : reprise du lait antérieur,
  - en cas de diarrhée prolongée (quelques jours) ou sévère (Rotavirus, glaires + sang), utilisation les premiers jours d'un lait pauvre ou dépourvu de lactose [AL 110, Diargal, Diargoz, Modilac sans lactose, O-Lac] (tableau 14.VIII). Les aliments lactés pauvres en lactose [HN 25] doivent, du fait de leur composition, s'adresser à des enfants de plus de 4 mois dont l'alimentation est déjà diversifiée.
- Une fois cette réalimentation initiée, on peut éventuellement, afin de faciliter la normalisation du transit et rassurer les parents, adjoindre une préparation à base de riz et chez l'enfant de plus de 4 mois de carotte, de caroube ou de pomme-coing. Puis, petit à petit, on reviendra au régime antérieur.

### Traitement médicamenteux

Le traitement médicamenteux peut être le suivant :

- les antisécrétoires :
  - le racécadotril (Tiorphan, 6 mg/kg/j), récemment développé, est un inhibiteur de l'enképhalinase intestinale ayant une action antisécrétoire pure sans action sur le transit intestinal avec une efficacité clinique démontrée sur la réduction du débit fécal et la durée de la diarrhée,
  - le loperamide (Imodium, 0,8 mg/kg/j), efficace sur la durée de la diarrhée et la réduction du débit des selles, est contre-indiqué avant 2 ans (pas d'AMM), du fait du risque d'effets centraux, d'iléus, et, en cas de diarrhée bactérienne invasive d'aggravation de la diarrhée ou de translocation par stase digestive ;

- les agents intraluminaux : l'action des silicates (diosmectite, Smecta) est essentiellement symptomatique, sur l'aspect des selles et non sur le processus sécrétoire. Un hydrolysate de lactobacillus acidophilus tués par la chaleur (Lactéol Fort) s'est avéré susceptible de raccourcir la durée d'évolution de la diarrhée ;
- les antibiotiques n'ont pas d'indication, si ce n'est dans certaines diarrhées entéro-invasives bactériennes (*Shigella*) et dans les formes sévères de gastro-entérite à *Campylobacter*. Les antiseptiques intestinaux n'ont aucune indication.

L'évolution habituelle d'une gastro-entérite est de 2 à 3 jours, marquée dans les premières heures par le risque de déshydratation puis par celui de malnutrition et de pérennisation des troubles.

L'utilisation rapide d'une SRO, suivie d'une réalimentation précoce et bien menée, permet d'empêcher ces complications, de prévenir le passage à la chronicité, tout en réalisant dans la majorité des cas un abord thérapeutique à domicile de faible coût. La place des traitements médicamenteux doit rester limitée.

### BIBLIOGRAPHIE

- CEZARD J.P., CHOURAQUI J.P., GIRARDET J.P., GOTTRAND F., et le Groupe Francophone d'Hépatologie Gastro-entérologie et Nutrition Pédiatriques, Traitement médicamenteux des diarrhées aiguës de l'enfant, *Arch. Pédiatr.*, 2002, 9, 620-8.
- Comité de nutrition de la société française de pédiatrie, Traitement nutritionnel des diarrhées aiguës du nourrisson et du jeune enfant, *Arch. Pédiatr.*, 2002, 9, 610-9.
- CHOURAQUI J.P., Gastroentérite aiguë et déshydratation du nourrisson, *Rev. Prat.*, 2001, 51, 1893-7.
- SANDHU B.K., For the european society of pediatric gastroenterology, hepatology and nutrition working group on acute diarrhea. Practical guidelines for the management of gastroenteritis in children, *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 2001, 33, 536-9.

**Tableau 14.VIII. Formules sans lactose et pauvres en lactose (mise à jour 2007).**

Composition/100 mL		AL 110 Nestlé	DIARGAL Gallia	DIARIGOZ Guigoz	HN 25 Milupa	MODILAC SANS LACTOSE Sodilac	O-LAC Mead-Johnson
Reconstitution	%	13,3	15	13,9	14	13	13
Énergie	kcal	67	72	67	67	67	68
Protéines	g	1,5	2,2	1,8	2	1,5	1,4
Caséines	%	-	100	-	75	40	80
		Hydrolysées		Hydrolysées			
Lipides	g	3,4	3	2,9	3,3	3,6	3,7
Glucides	g	7,5	9	8,5	10,3	7,2	7,2
Lactose		Traces	Traces	1,3	1,3	Traces	-
Dextrine Maltose		7,5	7,8	3,5	3,6	7,2	7,2
Saccharose		-	1,2	1,4	0,3	-	-
Amidon		-	-	2,3	2,5	-	-
Glucose		-	-	-	0,7	-	-
Fructose		-	-	-	1	-	-
Pectines		-	-	-	2,1/0,2	-	-
Na	mg	16	45	24	40	16	20,3
Osmolarité	mOsmol/L	145	180	240		192	180
COR	mOsmol/L	120	178	134	160	123	128

## ■ Diarrhées chroniques et malabsorptions

Sous le terme de diarrhée chronique sont en principe regroupées des anomalies, permanentes ou récurrentes de l'aspect des selles, évoluant depuis plus de 4 semaines. Ces selles sont trop fréquentes, trop volumineuses ou trop molles. Ceci peut, entre autres, traduire une malabsorption, mais les syndromes de malabsorption ne s'accompagnent pas systématiquement de diarrhée chronique. Ainsi, s'il est difficile de dissocier, au risque de redites, ces deux entités qui ont un certain nombre de points communs, il faut retenir qu'il n'y a pas équivalence entre elles.

Motif très fréquent de consultation, la suspicion de diarrhée chronique amène à s'interroger d'une part sur la réalité du caractère anormal des selles, en sachant l'extrême variabilité de leur fréquence et de leur aspect en fonction notamment de l'alimentation, et d'autre part à orienter la démarche diagnostique en fonction de la suspicion argumentée d'une maladie organique justifiant explorations puis traitement.

## ■ Conduite à tenir

### Interrogatoire

L'interrogatoire précise :

- l'âge de l'enfant ;
- les antécédents personnels et familiaux ;
- la date de début des troubles ;
- la relation éventuelle avec une modification du régime et la date d'introduction de certains aliments [sevrage, protéines du lait de vache ou du soja, gluten, œuf, poisson...];
- la fréquence des selles et leur moment de survenue dans la journée, par rapport aux repas ;
- le caractère des selles émises :
  - liquides, semi-liquides,
  - molles, pâteuses, grasses avec aspect vernissé (stéatorrhée),
  - glaireuses (irritation recto-sigmoïdienne ou colite),
  - présence de pus (processus inflammatoire),
  - sanglantes (colite infectieuse, rectocolite hémorragique, maladie de Crohn),
  - contenant des débris alimentaires (intestin irritable) ;

- leur odeur : aigrelette avec pH acide (< 5, fermentation, maldigestion, malabsorption glucidique), fade ou fétide avec pH alcalin (> 8, hypersécrétion, putréfaction);
- l'évolution de ces anomalies en fonction de différents événements dont les modifications de régime;
- les signes éventuels associés (fièvre, vomissement, toux chronique, signes cutanés, troubles du comportement);
- les traitements et régimes déjà administrés.

### Examen clinique

#### L'examen clinique :

- recherche des signes digestifs et extradiigestifs (météorisme, hépatomégalie, ictère) pouvant orienter vers une étiologie particulière;
- évalue l'état nutritionnel : courbe statur pondérale pour apprécier le retard actuel éventuel et l'évolution de la vitesse de croissance, indice de corpulence (P/T<sup>2</sup>) et périmètre brachial (masse maigre), complétés éventuellement par la mesure des plis cutanés (panicule adipeux);
- recherche une pâleur (anémique), des troubles des phanères ou des lésions cutanées ou un œdème pouvant évoquer un désordre métabolique spécifique;
- apprécie chez l'adolescent le développement pubertaire.

### Examens complémentaires

Les examens complémentaires sont orientés par les données fournies par l'étape clinique, l'âge de l'enfant et l'hypothèse diagnostique.

#### Schématiquement :

- S'il n'y a pas de retentissement statur pondéral, aucun examen n'est a priori nécessaire.
- S'il y a une cassure pondérale, seront indiqués :
  - un hémogramme à la recherche :
    - d'une anémie par hémorragie ou carence martiale ou à l'inverse, si elle est macrocytaire, d'une malabsorption de l'acide folique ou de la vitamine B12,
    - de la présence d'acanthocytes évoquant une abêtalipoprotéïnémie,
    - d'une hyperleucocytose évoquant un phénomène infectieux concomitant,
    - d'une hyperéosinophilie faisant soupçonner une allergie ou une parasitose;
  - un test de la sueur systématique chez tout enfant, surtout jeune, présentant une diarrhée chronique et une prise de poids insuffisante;
  - lorsqu'il y a syndrome de malabsorption, la malabsorption peut être globale intéressant la quasi-totalité des nutriments et s'accompagnant d'une stéatorrhée, ou sélective ne concernant qu'un groupe de nutriments. Les examens sont orientés en fonction des hypothèses diagnostiques et aboutissent rapidement à l'indication de biopsie du grêle après test de la sueur. Le dosage de l'élastase fécale aura préalablement permis d'identifier une éventuelle insuffisance pancréatique;
  - devant un état nutritionnel préoccupant, il convient d'apprécier le niveau de déficience d'un certain nombre d'éléments :
    - préalbumine,
    - électrophorèse des protéines : hypoalbuminémie,
    - dosage pondéral des immunoglobulines sérique : recherche d'un déficit en IgA,
    - calcémie, phosphorémie et phosphatases alcalines,

- ferritine,
- anticorps antitransglutaminase si suspicion de maladie cœliaque,
- acide folique et vitamine B12 sérique s'il existe une macrocytose,
- test au D-xylose avec xylosémie à 1 heure, assez sensible mais peu spécifique,
- vitamine A, D, E en cas de malabsorption des graisses, ainsi que le temps de Quick,
- cholestérol sérique pour éliminer une hypo- ou abêtalipoprotéïnémie,
- dosage des graisses dans les selles sur 3 jours entre marqueurs colorés (taux normal/j < 5 g) et calcul de coefficient d'absorption lipidique (ingérées-excrétées/ingérées, normal > 90 %);
- en cas de diarrhée très liquide : Clinitest (recherche de substances réductrices) et pH des selles (normal > 5,5) à la recherche d'une malabsorption des sucres;
- l'étude de l'excrétion anormale d'H<sub>2</sub> dans l'air expiré (breath-test) est utile pour objectiver une maldigestion (pullulation) et une malabsorption des sucres (lactose, fructose, saccharose, glucose, amidon);
- les coprocultures ne sont indiquées que si l'on soupçonne un phénomène infectieux chronique (diarrhée persistante après tableau infectieux initial, diarrhée de retour, déficit immunitaire).

## ■ Diagnostic étiologique

La démarche étiologique est orientée par (fig. 14.14) :

- l'âge de l'enfant et l'âge de début des troubles;
- les données anamnestiques et cliniques;
- et surtout l'existence ou non d'un retentissement nutritionnel de la diarrhée, d'une cassure de la courbe pondérale, d'un syndrome de malabsorption.

### Diarrhée chronique sans retentissement statur pondéral

#### Syndrome du « côlon irritable »

Le syndrome du « côlon irritable » ou diarrhée chronique non spécifique (Toddler's diarrhea) est de loin la principale cause de diarrhée persistante ou intermittente du jeune enfant.

- La diarrhée débute entre l'âge de 6 et 20 mois.
- Elle est plus fréquente chez le garçon.
- Elle se caractérise par des selles molles ou liquides contenant parfois des glaires ou du sang mais surtout des débris alimentaires principalement celluloseux.
- Les épisodes diarrhéiques sont souvent déclenchés par une infection des voies aériennes supérieures ou ORL, une vaccination, une éruption dentaire ou une antibiothérapie.
- Il existe parfois des vomissements associés mais aucun retentissement sur la croissance. Cependant, dans environ 10 % des cas, on note un retard pondéral lié aux manipulations diététiques abusives avec régimes d'exclusion intempestifs. Devant cette diarrhée chronique bénigne, peu ou aucun examens complémentaires sont nécessaires.

L'évolution est toujours favorable avec disparition de la diarrhée entre 3 et 4 ans. Un certain nombre va présenter ultérieurement une constipation ou des douleurs abdominales récurrentes faisant intégrer cette entité dans le cadre plus général du syndrome de l'intestin irritable ou colopathie dite fonctionnelle.

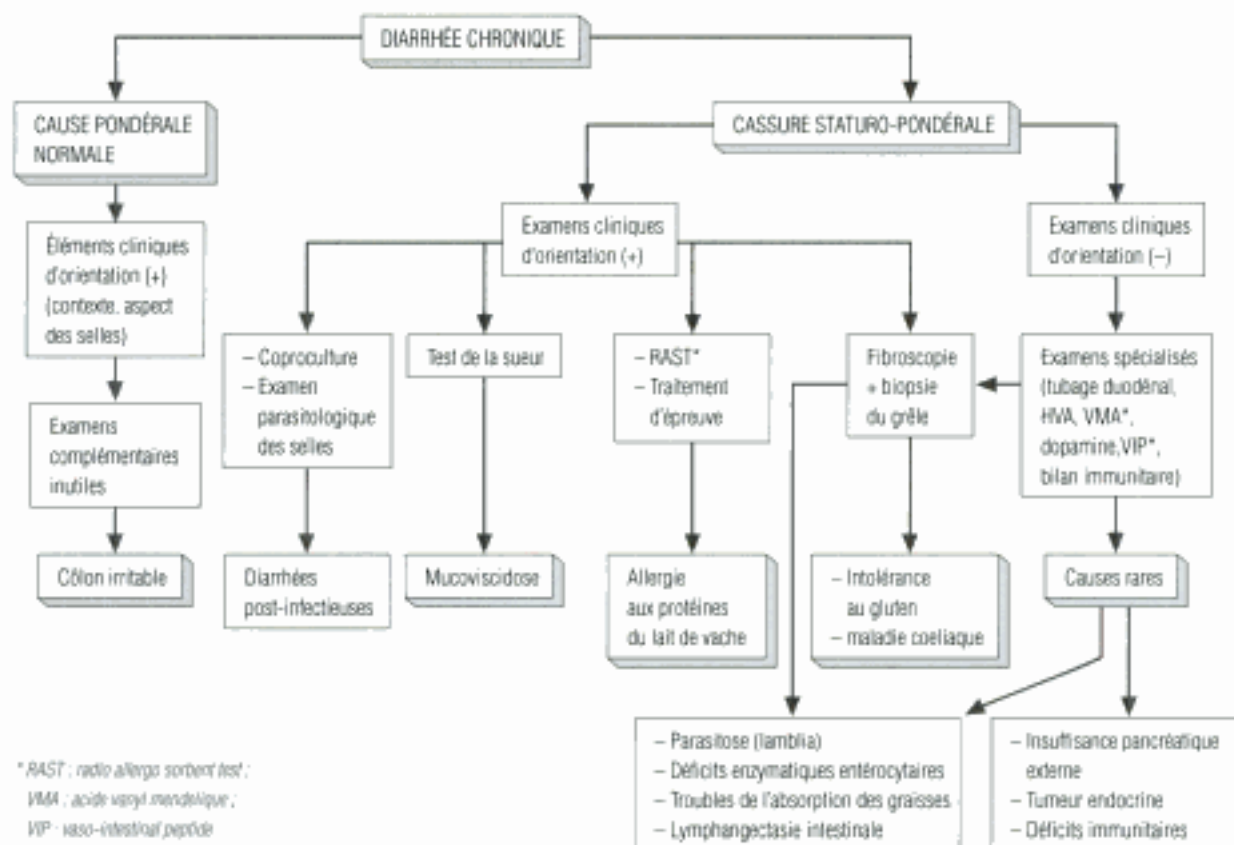


Figure 14.14. Diagnostic étiologique des diarrhées chroniques de l'enfant.

Ce syndrome assez bien défini cliniquement et aisément identifiable sur les données de l'interrogatoire reste diversement interprété et n'a pas de traitement établi. Parmi les facteurs interférant vraisemblablement dans la maladie sont actuellement mis en exergue :

- le rôle de perturbations de la motricité intestinale avec un transit globalement accéléré et une non-interruption post-prandiale des complexes moteurs migrants de type 3 ;
- un déséquilibre alimentaire aux dépens des graisses et au profit des sucres et des protéines avec souvent consommation abusive de jus de fruits et de boissons sucrées ;
- dans certains cas peu fréquents, une allergie alimentaire ;
- un dysmicrobisme intestinal souvent favorisé par des cures d'antibiotiques fréquentes ;
- des facteurs émotionnels et environnementaux.

La prise en charge thérapeutique vise avant tout à rassurer les parents sur le caractère bénin et spontanément résolutif de l'affection et à ne pas nuire par des mesures diététiques restrictives intempestives. Le retour à un régime normal équilibré permet d'obtenir à lui seul une amélioration symptomatique dans plus de la moitié des cas. Il convient de diminuer l'apport en hydrates de carbone et en protéines et d'augmenter l'apport en graisses, notamment par le retour à un lait entier ou mieux un « lait de croissance » et le rajout de graisses végétales dans les préparations culinaires (purée, soupe). Il faut diminuer l'apport en boisson, s'il est excessif, et suppri-

mer les boissons sucrées. L'efficacité d'un probiotique (*Ultralevure*, 1/2 gélule/kg/j) a été démontrée par une étude randomisée en double aveugle.

### Intolérance aux hydrates de carbone

- L'hydrolyse des disaccharides présents dans l'alimentation (maltose, maltotriose, dextrine, saccharose, lactose) est sous la dépendance de disaccharidases situées au niveau de la bordure en brosse entérocytaire. Les intolérances à ces sucres, secondaires à un déficit congénital en l'enzyme correspondant se révèlent, sauf pour le lactose, dans les deux premières années de vie par une diarrhée aqueuse. Cette diarrhée est liée à la présence dans l'iléon et le colon de sucres non digérés qui vont fermenter dans le colon avec production de gaz ( $H_2$ ,  $CO_2$ ) et d'acides volatils et lactiques.

- Le déficit en lactase peut être soit secondaire à une atrophie villositaire généralement post-infectieuse et alors transitoire, soit s'installer progressivement avec l'âge (à partir de 3-4 ans) de manière génétiquement programmée (rare dans les populations nordiques, fréquent chez les populations du pourtour méditerranéen, très fréquent dans la plupart des populations noires et surtout asiatiques).

- Le diagnostic est essentiellement clinique et repose sur :

- un interrogatoire précis reliant l'ingestion d'un sucre et la survenue d'une diarrhée aqueuse ;

- un pH effectué sur la partie liquide de la selle < 5 et la présence de substances réductrices (Clinitest);
- la mesure de l'hydrogène expiré après ingestion de lactose ou de saccharose;
- la biopsie jéjunale permettant le dosage des activités disaccharidases de la bordure en brosse entérocytaire.
- Le traitement est diététique, reposant sur l'éviction plus ou moins complète du sucre. Dans l'intolérance au lactose, il fait appel à l'utilisation de lait sans lactose (voir tableau 14.VIII, page 321, § Diarrhée aiguë, page 324), de yaourts selon tolérance et de fromages fermentés.

### Suralimentation

Le diagnostic repose sur l'histoire nutritionnelle et un poids généralement au-dessus de la normale.

### Diarrhée chlorée congénitale

Maladie rare à transmission autosomique récessive due à un déficit de la réabsorption active du chlore au niveau de l'iléon et du côlon. Elle peut se manifester *in utero* par un hydramnios et ensuite dès la naissance, à l'origine de déshydratations sévères. Le diagnostic repose sur l'association hypochlorémie, hypokaliémie, alcalose métabolique et une concentration de chlore dans les selles de l'ordre de 150 mEq/L très supérieure à celle du sodium. Le traitement repose sur la compensation des pertes permettant d'assurer une chlorurie supérieure à 5 mEq/L.

### Fausses diarrhées chroniques

Sur constipation chronique et encoprésie.

### Diarrhée chronique avec retentissement pondéral et syndrome de malabsorption

Trois étiologies doivent être recherchées en premier lieu :

- la mucoviscidose, à évoquer systématiquement;
- l'allergie aux protéines du lait de vache (nourrisson);
- la maladie cœliaque par intolérance au gluten.

### Mucoviscidose

Maladie génétique autosomique récessive dont le gène (CFTR) a été localisé sur le bras long du chromosome 7, la plus fréquente de la race blanche (1/2 000 naissance contre 1/17 000 chez les personnes de race noire et exceptionnel chez les Asiatiques). Cinq pour cent des individus de race blanche sont hétérozygotes. Le dépistage systématique postnatal est en cours de mise en place en France, avec organisation de centre de référence de prise en charge des enfants ainsi dépistés. Lorsqu'un enfant mucoviscidosique naît dans une famille, un diagnostic prénatal est possible lors d'une grossesse ultérieure.

### Physiopathogénie

- La mucoviscidose est caractérisée par une anomalie des transferts transmembranaires du chlore et du sodium au niveau des cellules épithéliales, responsable de la production d'une sueur salée et d'un mucus épais au niveau de toutes les glandes exocrines et donc de plusieurs organes (poumons, foie, pancréas...).

- La diarrhée et les troubles digestifs sont liés à une insuffisance pancréatique externe (IPE) secondaire à l'obstruction des canaux pancréatiques par un mucus anormalement visqueux. Cette IPE ne s'exprime en fait que lorsque plus de 95 % de la fonction pancréatique est détériorée et est absente chez 10 à 15 % des patients avec une corrélation génotype-phénotype assez bien établie (mutation  $\Delta F508$ ).
- La maldigestion et la malabsorption des graisses et des vitamines liposolubles sont liées au déficit en lipase et de la sécrétion des acides biliaires. S'y ajoutent des pertes protidiques par insuffisance en trypsine et chymotrypsine et une maldigestion partielle de l'amidon. La dette énergétique ainsi engendrée est majorée par l'anorexie, notamment lors des poussées infectieuses et l'augmentation de la dépense énergétique totale.

### Clinique

La mucoviscidose associe :

- diarrhée chronique faite de selles volumineuses, molles, graisseuses et nauséabondes associée à un retard pondéral contrastant avec un appétit vorace chez le jeune enfant;
- douleurs abdominales, ballonnement, prolapsus rectal;
- pendant la période néonatale : iléus méconial ou ictère cholestatique;
- les complications digestives sont :
  - le reflux gastro-œsophagien,
  - la survenue d'épisodes de sub-occlusion, voire d'occlusion et invagination intestinale,
  - une lithiase vésiculaire et la cirrhose.

### Diagnostic

Le diagnostic repose sur :

- la notion d'antécédents familiaux;
- l'existence concomitante de troubles digestifs avec stéatorrhée documentée, ou taux de l'élastase fécale effondré;
- et respiratoires diversement associés, maladie pulmonaire chronique (toux persistante, infections bronchopulmonaires récidivantes, bronchiolite qui ne guérit pas), polyposé nasale;
- l'existence d'une hépatomégalie.

Il est confirmé par deux tests de la sueur positifs (concentration en chlore > 60 mmol/L). Cet examen sera systématiquement demandé au moindre doute et devant tout retard pondéral du jeune nourrisson. Les faux-positifs sont rares. De plus en plus, grâce au dépistage systématique, le diagnostic sera précoce.

### Thérapeutique

Parallèlement à la prise en charge de la maladie respiratoire (voir chapitre correspondant), le maintien d'un bon état nutritionnel doit être un objectif principal permettant d'améliorer la qualité et l'espérance de vie.

- L'insuffisance pancréatique est traitée par la prescription d'extraits pancréatiques gastroprotégés à haute teneur enzymatique en évitant de dépasser 3 000 unités de lipase/kg/repas, du fait du risque, à trop fortes doses, de colopathie fibrosante sténotique.
- L'alimentation sera hypercalorique (140 % des recommandations habituelles), équilibrée ou hyperprotidique sans

restriction afin d'obtenir une croissance staturo-pondérale normale. Une supplémentation en vitamines liposolubles (A, D, E, K) est nécessaire. Pendant l'été surtout, et à l'occasion d'exercice physique, il convient de compléter l'alimentation en sel (1 g chez le nourrisson, 4 g chez le grand) en sachant parallèlement encourager l'enfant à saler librement ses aliments.

• Les épisodes de sub-occlusion intestinale [équivalent d'iléus méconial] sont traités comme une occlusion en administrant des lavements de N-acétyl-cystéine. De l'huile de paraffine (en dehors des repas et des prises vitaminiques), ou du polyéthylène glycol peut être donnée en prévention de ces épisodes.

### Pronostic

La longévité et la qualité de vie se sont considérablement améliorées grâce aux interventions visant à prévenir et traiter les surinfections pulmonaires et à maintenir un bon état nutritionnel. Les chances actuelles d'atteindre l'âge adulte sont de 90 %.

La localisation du gène permet certains espoirs futurs quant à la correction de l'anomalie métabolique responsable. La transplantation cardiopulmonaire peut être réalisée chez les patients insuffisants respiratoires sévères avec des résultats encourageants.

### Allergie aux protéines du lait de vache (APLV)

L'APLV, qu'il ne faut pas confondre avec l'intolérance au lactose, est la plus fréquente des allergies alimentaires du jeune enfant avec une incidence estimée à environ 2 % (0,3 à 7,5 % de la population pédiatrique selon les études). Cette allergie est caractérisée par son caractère transitoire et par la multiplicité des symptômes qui peuvent y être rattachés, ce qui rend souvent le diagnostic difficile.

### Physiopathologie

Les protéines du lait de vache (PLV), constituées pour 80 % par des caséines et pour 20 % par des protéines solubles sont toutes potentiellement allergisantes. Chez le nourrisson normal, le passage de macromolécules antigéniques à travers la muqueuse intestinale ou par voie transplacentaire, favorisé par l'immaturité relative à cet âge, a abouti à la production d'anticorps de type IgG et IgA et à l'acquisition d'un état de tolérance. Chez d'autres, en particulier lorsqu'il y a atopie familiale, l'évolution se fait vers une sensibilisation qui donnera secondairement lieu à une réaction allergique immédiate, IgE-médiée ou semi-retardée, voire retardée de mécanismes plus complexes.

### Manifestations cliniques (tableau 14.IX)

Les premiers symptômes surviennent le plus souvent avant l'âge de 3 mois, parfois les premiers jours, ce qui témoigne d'une sensibilisation *in utero* ou d'une sensibilisation lors de l'allaitement maternel. Sinon les symptômes sont de début tardif et peuvent être secondaires à une agression du tube digestif comme une infection ou une chirurgie digestive grave. On dissocie habituellement les formes à manifestations aiguës des formes à manifestations chroniques : cependant chez un même patient, ces deux types de manifestations

peuvent se succéder. De même, certains patients peuvent présenter à la fois des manifestations digestives et extradi-gestives.

• **Les manifestations digestives** les plus fréquentes sont la diarrhée, les vomissements et les douleurs abdominales. Dans la forme aiguë du nourrisson, la séquence caractéristique est la survenue, dans les minutes qui suivent la prise d'un biberon, d'un accès de pâleur puis de vomissements et enfin de l'émission de selles liquides ; il s'y associe fréquemment une éruption urticarienne, parfois un œdème plus ou moins généralisé, une hypotonie voire un choc. L'exclusion des PLV doit alors être immédiate. Dans les manifestations digestives chroniques, il peut s'agir de formes bénignes comme des coliques du nourrisson ou des vomissements isolés, mais aussi de formes sévères responsables de diarrhées graves prolongées ou de diarrhées chroniques entre 2 et 6 semaines de vie avec ralentissement puis arrêt de la croissance pondérale et installation progressive d'un syndrome de malabsorption ressemblant à une maladie cœliaque alors que le gluten n'est pas introduit dans l'alimentation. La biopsie confirmera l'atrophie villositaire plus ou moins totale. La gastro-entéropathie exsudative est plus rare. Il peut y avoir aussi soit des hémorragies extériorisées sous forme d'hématémèse, soit un tableau de colite avec rectorragies, surtout chez le petit nourrisson. Ailleurs il peut s'agir d'hémorragies occultes se révélant par une anémie ferriprive. L'APLV a aussi été incriminée dans les mécanismes physiopathologiques de certaines entérocôlites ulcéro-nécrosantes.

Tableau 14.IX. Manifestations cliniques de L'APLV.

Manifestations digestives	Manifestations extradi-gestives
Vomissements, régurgitations	Dermatologiques : urticaire, eczéma
Diarrhée	Systémiques : choc anaphylactique
Douleurs abdominales, coliques	Respiratoire : asthme
Dénutrition, diarrhée grave rebelle	ORL : rhinites, otites
Entéropathie exsudative	Stomatologiques : aphtes, stomatite
Rectorragies, colite	Neurologiques : troubles du comportement, insomnie
Hématémèse, maelena, gastrite	
Saignement occulte, anémie ferriprive	
Entérocôlite ulcéro-nécrosante	
Iléus paralytique	

• **Les manifestations extradi-gestives** possibles sont celles de tout phénomène allergique : urticaire, eczéma, asthme, rhinite ou otite à répétition, stomatite. Le plus souvent ces symptômes suivent rapidement la prise de lait et peuvent être facilement rattachés à l'allergie. Dans la dermatite atopique, les causes sont multifactorielles, et l'éviction uniquement des PLV n'entraîne pas systématiquement la disparition de l'eczéma. Les manifestations respiratoires et ORL sont vraisemblablement sous-estimées. Les troubles neurologiques ou du comportement sont discutés. Les autres types de manifestations : urinaires, vasculaires ou cardiaques sont exceptionnels.

### Diagnostic

Il repose essentiellement sur l'anamnèse et l'amélioration secondaire à l'exclusion des PLV. Les tests de provocation à court terme sont abandonnés et effectués à moyen terme

(après l'âge de 6 mois) ou seulement plus précocement en cas de doute diagnostique. Les tests cutanés (prick-tests) et le dosage des IgE spécifiques (RAST) ont une bonne sensibilité dans les formes à manifestations aiguës. Les patch-test semblent prometteurs. Les autres tests ne sont pas de pratique courante dans tous les centres (test de perméabilité intestinale).

#### Conduite à tenir (tableaux 14.X et 14.XI)

- Exclusion des protéines du lait de vache quel qu'en soit le mode de présentation (lait, laitage et dérivés) pendant plusieurs mois jusqu'à l'âge d'environ 1 an, voire 2 ans. En dehors de la possibilité de poursuivre l'allaitement maternel à condition d'exclure les PLV de l'alimentation de la mère, on utilise des substituts du lait de vache de type hydrolysats poussés ou diète semi-élémentaire (dans l'ordre d'efficacité décroissant : *Nutramigen*, *Prégestimil*, *Alfaré*, *Pepti junior*, *Galligène*) ou un hydrolysate de soja et collagène (*Prégamine*). L'allergie persistante à l'un de ces hydrolysats est exceptionnelle et amènerait à l'utilisation d'une solution à base d'acides aminés synthétiques (*Néocate*).
- Il est préférable, au moins les premiers mois, d'exclure également la viande bovine ainsi que le lait de chèvre et de brebis qui par ailleurs sont inadaptés à l'alimentation du jeune enfant.
- De même, il n'y a pas là d'indication en première intention à un lait de soja du fait de la possibilité de développer également une allergie au soja (20 à 40 %).
- Lors de la diversification alimentaire, les exclusions précédentes seront maintenues et on reculera après l'âge de 1 an l'introduction de l'œuf et du poisson.

- Des suppléments calciques et en fer sont souvent nécessaires.

- La réintroduction des PLV peut être nécessaire dans un but diagnostique, en cas de doute, mais sinon ne s'envisage qu'autour de l'âge de 1 an en milieu hospitalier. Trois situations sont donc possibles :

- la réintroduction suivie d'un élargissement progressif des apports en PLV (laitages, fromages) est bien tolérée, l'enfant est considéré comme tolérant ;
- la réintroduction est d'emblée mal tolérée. Les PLV sont de nouveau exclues pour minimum 6 mois, en règle générale 1 an et une nouvelle tentative, toujours en milieu hospitalier, effectuée passé ce délai ;
- le test hospitalier se déroule bien mais l'élargissement des apports à la maison entraîne des troubles digestifs ou cutanés ou une altération de la croissance. Les PLV sont de nouveau exclues comme précédemment.

L'acquisition de la tolérance apparaît entre 9 mois et 5 ans, le plus souvent avant 2 ans.

La réintroduction des PLV peut être réalisée dans un but diagnostique ou afin de rechercher l'acquisition d'une tolérance. Le test de provocation oral doit toujours être réalisé en hospitalisation, débuté le matin à jeun, car même les enfants ayant une forme à manifestations digestives chroniques peuvent présenter des manifestations aiguës lors de la réintroduction. La charge en lait durant l'épreuve de réintroduction doit être prudente. Proposer d'abord une goutte, puis l'augmentation progressive jusqu'à l'administration d'un biberon de 100 mL. En cas d'absence de manifestations cliniques le jour de l'épreuve, la réintroduction doit être continuée à domicile. Les manifestations cliniques allergiques en particulier digestives pouvant être retardées par rapport à la date de réintroduction (plusieurs jours ou semaines), un suivi est nécessaire.

Tableau 14.X. Les différents substituts du lait sans PROTÉINES de lait de vache.

Produit composition pour 100 mL	Alfaré	Galligène progress	Nutramigen	Pepti junior	Prégestimil	Prégamine
Énergie (kcal)	73	70	67,6	67	67,6	75
Protéines (g)	2,5	1,9	1,9	1,8	1,9	2
Origine hydrolysate	Lactosérum	Caséine	Caséine	Lactosérum	Caséine	Collagène porc, isolat soja
Lipides (g)	3,6	2,7	3,4	3,6	3,8	3,6
TCM (%)	50	40	12	50	55	0
Glucide (g)	7,7	9,6	7,5	6,9	6,9	8,6
DM (%)	87	88,5	80	83	88	81
Amidon (%)	11,5 (pommes de terre)	11,5 (maïs)	20 (maïs)	-	21 (maïs)	17 (maïs, pommes de terre)
Minéraux (mg)						
Na	43,5	42	32	20	32	40
Ca	54,4	62	63,5	54	78	57
Fe	0,82	0,8	0,9	0,9	1,2	1,8
Osmolarité (mOsmol/L)	175	238	260	190	300	182



**Tableau 14.XI. Régimes sans protéines lactées et bovines.**

Aliments	Autorisés	Interdits
Lait ou substituts	Lait maternel + régime c/o mère Diète semi-élémentaire ( <i>Alfaré, Pepti Junior, Prégestim, Prégomine, Galligène Progress, Nutramigen</i> ) Néocate	Toutes les préparations infantiles à base de lait de vache et soja Lait de vache sous toutes ses formes (liquide, poudre, concentré) Lait de chèvre, boissons au soja
Laitages	Aucun	Laitages (yaourt, petit suisse, fromage blanc) Crèmes desserts Mousse de fruits, mousses aromatisées Flans industriels, flans « maison » Yaourts et crèmes desserts au soja
Fromages	Aucun	Tous les fromages
Viandes	Poule, poulet, dinde, pintade, canard, canette, oie, porc, charcuteries	Bœuf, veau Quenelle de veau et volailles
Poissons/Crustacés	Tous sauf ci-contre	Poissons panés, quenelles de poisson Poissons ou crustacés cuisinés (frais, surgelés, sous vide) avec protéines de lait de vache Surimi
Œuf	Tous	Aucun
Légumes/Fruits	Tous sauf ci-contre	Germe de soja, pousse de soja, tofu Légumes cuisinés avec PLV (frais, surgelés, conserve, sous vide), purées et soupes de légumes déshydratés Cacahuète
	Soupes de légumes en brique*	
Pain et dérivés	Tous les pains sauf ci-contre  Céréales infantiles*, céréales petit-déjeuner*	Pain viennois, pain brioché, pain de mie Biscottes, cracottes, pain grillé, etc. Farine de soja
Féculents/Légumes secs	Pâtes, riz, pommes de terre, semoule de blé, pil pil, crozet, polenta Tous les légumes secs	Purée de pomme de terre déshydratée, raviole Plats cuisinés avec PLV Quenelles, quiche, pizza, tourte...
Produits sucrés	Biscuits, gâteaux, pâtisseries sans PLV Sorbet*	Biscuits, gâteaux, pâtisseries avec PLV Croissant, brioche, pain au lait, pain au chocolat, pain aux raisins... Crèmes glacées
Sucreries	Chocolat blanc*, noir*, cacao*, confiture et gelée de fruits, miel, bonbons aux fruits, pâtes de fruits, bonbons aux fruits, nougat*	Chocolat au lait, caramels, bonbons au lait Confiture de lait
Matières grasses	Toutes les huiles végétales Margarine 100 % végétale sans PLV*	Beurre, beurre allégé, pâte à tartiner, végétaline Autres margarines Crème, crème allégée, crème chantilly
Boisson	Toutes sauf ci-contre	Boissons lactées aux fruits
Divers	Biscuits secs apéritifs*	Bouillons cubes, fonds de sauce ou sauces déshydratées ou prêtes à l'emploi

\* Lire attentivement la liste des ingrédients : les produits contenant les mentions commerciales suivantes sont à supprimer : babeurre, beurre, caramel, caséinate, caséine, crème, lactalbumine, lactoprotéine, lactose, lactosérum, lait, lait de vache, lait hypoallergénique, margarine, petit lait, poudre de lait, protéines de lait.

• Mesures préventives : l'incidence de l'allergie alimentaire est liée à de nombreux facteurs, génétiques (risque augmenté en cas d'antécédents familiaux d'allergie) et environnementaux (exposition aux allergènes). En cas d'enfant à risque atopique, il est conseillé un allaitement maternel exclusif

prolongé, qui sera d'autant plus efficace qu'il sera accompagné d'un régime d'éviction des PLV chez la mère ou un lait dit « hypoallergénique » (lait HA ayant fait la preuve de son efficacité) (voir chapitre 2, § Alimentation du nouveau-né, page 19). Ils peuvent être soit utilisés en complément de l'allaitement

maternel, soit seuls jusqu'à l'âge de 6 mois, date à laquelle sera initié le début de la diversification alimentaire. Enfin, afin de limiter l'incidence de l'APLV secondaire, il faut utiliser à titre systématique un hydrolysât de protéines chez tous les nourrissons de moins de 4 mois ayant une diarrhée sévère, et ce pour une durée d'au moins un mois.

### Intolérance au gluten : maladie cœliaque

Le diagnostic est envisagé chez tout enfant présentant une malabsorption et/ou une cassure de la croissance pondérale associée éventuellement à une diarrhée chronique pour autant qu'il consomme des céréales contenant du gluten (blé, seigle, orge, avoine) depuis plusieurs semaines.

Il s'agit d'une entéropathie liée à une intolérance à la gliadine, une fraction protéique du gluten, et caractérisée par une atrophie villositaire totale ou subtotale strictement gliadino-dépendante. Cette atrophie est lentement réversible sous exclusion totale du gluten et récidive au bout d'un temps plus ou moins long après réintroduction de la gliadine. L'incidence de la maladie est variable, plus fréquente (1/300) dans le bassin méditerranéen, le nord de l'Europe et l'Irlande.

### Pathogénie

La gliadine se comporte comme un agent cytotoxique déterminant une atrophie villositaire responsable d'une malabsorption globale. La maladie cœliaque a une tendance familiale avec une transmission de type polygénique. Certains haplotypes HLA sont fréquents chez les sujets atteints de maladie cœliaque : HLA DQ2 et/ou DQ8. L'introduction tardive du gluten dans l'alimentation et l'allaitement maternel reculent l'âge d'apparition de la maladie dont la révélation est de ce fait moins patente.

### Manifestations cliniques

Dans les semaines ou mois qui suivent l'introduction du gluten (farines, pain, gâteau, semoule...) un nourrisson présente anorexie, diarrhée plus ou moins chronique, parfois vomissements, irritabilité, régression des acquisitions psychomotrices, dénutrition progressive avec arrêt successif de la croissance pondérale puis staturale, fonte musculaire, pâleur. Le diagnostic est le plus souvent porté entre 8 mois et 3 ans. Plus rarement, il est évoqué chez un enfant plus âgé, souvent plutôt constipé, devant un retard statural ou un retard pubertaire.

### Biologie, non spécifique

Il s'agit :

- anémie hypochrome hyposidérémique;
- carence en folate;
- hypoprothrombinémie;
- hypoprotéïnémie dans les formes graves;
- phosphatases alcalines élevées ± hypocalcémie rare;
- vitamine A et E parfois diminuée;
- stéatorrhée;
- xylosémie < 1,8 mmol/L 1 heure après l'ingestion.

### Diagnostic

• La positivité des anticorps des antitransglutaminase (effectués de préférence) ou des antigliadines de type IgA et/ou des

anticorps anti-endomysium est extrêmement sensible (sensibilité de 90-95 % et une spécificité proche de 100 %) mais ne permet pas à elle seule d'affirmer le diagnostic.

• La biopsie jéjunale, indiquée lorsque les anticorps sont positifs, doit être pratiquée avant tout essai empirique d'exclusion du gluten. Elle révèle une atrophie villositaire avec des entérocytes cuboïdes et des cryptes anormalement profondes avec augmentation de l'index mitotique et des lymphocytes T intra-épithéliaux.

• La preuve formelle du diagnostic sera apportée par la correction des troubles cliniques sous régime d'exclusion avec accélération de la croissance et négativation des anticorps au bout de 6 à 12 mois. Le suivi de ces derniers permet d'apprécier ensuite la compliance au régime.

### Pathologies fréquemment associées

Elles sont : dermatite herpétiforme, diabète insulino-prive, thyroïdite.

À long terme (chez l'adulte), ostéopénie, risque accru de cancers (lymphomes, carcinomes).

### Traitement

• Exclusion totale du gluten (tableau 14.XII) en sachant que l'on peut retrouver du gluten dans de nombreuses préparations.

• Au début, éventuellement régime sans lactose (voir § Intolérance aux hydrates de carbone, page 333) et supplémentation en vitamines (A, D, E, K) et fer.

• Si le traitement diététique est bien suivi, la réponse clinique est rapide et spectaculaire.

### Pronostic à long terme

La durée du régime sans gluten, souvent contraignant au long cours est actuellement admise comme devant se prolonger toute la vie du fait de retard statural en cas de régime imparfait au cours de l'enfance, de celui de déminéralisation osseuse et de la fréquence plus élevée de lymphomes et cancers du tube digestif à long terme.

### Giardiase

La *Giardia lamblia* est un protozoaire très fréquemment rencontré chez l'enfant qui, dans nombre de cas, est porteur sain. Chez certains, et notamment mais non exclusivement en cas de déficit immunitaire (IgA), une giardiase est responsable de douleurs abdominales, anorexie, diarrhée chronique et malabsorption.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence de kyste dans les selles (moins de 50 % des cas) ou sur les biopsies jéjunales.

Le traitement est métronidazole (Flagyl, 20 mg/kg/j en 3 prises) pendant 10 jours, éventuellement renouvelé par une 2<sup>e</sup> cure après 10 à 15 jours d'arrêt.

### Diarrhée grave prolongée

Il s'agit d'une diarrhée grave, car conduisant à une dénutrition relativement rapide apparue précocement avant l'âge de 3 mois et évoluant depuis plus de 15 jours avec émission de 4 à 8 selles molles ou liquides par jour. L'étiologie de l'épisode initial est parfois infectieuse mais souvent indéterminée.

**Tableau 14.XII. Régime sans gluten (exclusion du blé, seigle, orge et avoine).**

Aliments	Permis	Interdits
Lait	Toutes les préparations infantiles Lait de vache entier liquide, poudre, concentré Laits aromatisés*	Laits aromatisés contenant du gluten
Laitages	Yaourt, fromage blanc, petit suisse nature Desserts lactés*, mousse*, crème dessert*, flan*, gâteau de riz*, préparations industrielles pour entremets, flans, crèmes*	Laitages avec céréales, gâteau de semoule et laitages contenant du gluten
Fromages		Crèmes de gruyère contenant du gluten
Viandes	Viandes au naturel : fraîches, surgelées, sous vide	Viandes cuisinées contenant du gluten (frais, surgelés, conserve, sous vide), viandes panées, « en croûte », quenelles, rissolo, friand...
Charcuterie	Poitrine salée* (fumée ou non) Jambon cuit*, cru*, saucisson*, bacon*, rillettes*, cervelas*, boudin noir et blanc*, saucisses*, saucisses sèches*, chorizo* Purée, mousse et crème de foie gras*	Pâtés, galantines, pâte en croûte Farce charcutière du commerce (ex : tomates farcies...)
Poissons	Poissons au naturel : frais, conserve, surgelés, sous vide Poissons fumés, salés, fruits de mer au naturel : frais, surgelés, conserve, sous vide, conserve à l'huile, naturel, vin blanc Beurre de poisson ou de crustacé*, surimi*	Poissons cuisinés du commerce : sous vide, frais, surgelés contenant du gluten Poissons panés ou farinés, quenelles Fruits de mer cuisinés du commerce
Œufs	Tous	Aucun
Légumes verts, légumes secs	Petit pot de légumes avec mention sans gluten au naturel : frais, surgelé, conserve, sous vide, légumes cuisinés surgelés du commerce*	Potages de légumes du commerce : sachets, briques, légumes cuisinés du commerce contenant du gluten (frais, conserve, surgelés, sous vide, déshydratés)
Fruits	Fruits frais, surgelés, en conserve, compotes du commerce*, farine de châtaigne Fruits oléagineux (noix, noisette, amande...) Fruits secs (abricot, datte...)	Compotes du commerce contenant du gluten Figs sèches en vrac (avec farine de blé)
Céréales	<b>Avoine :</b> Flocons, farine Farines infantiles avec du gluten <b>Riz :</b> Crème de riz, riz, farine, semoule, céréales Petit-déjeuner à base de riz* <b>Maïs :</b> Farine, maizena, semoule, germes, grains Céréales petit-déjeuner à base de maïs* <b>Sarrasin :</b> Farine, crêpe, galette <b>Seja :</b> Farine, grains, pousse <b>Manioc :</b> Tapioca, tapiocaline, farine <b>Sorgho :</b> Farine d'arrow root (épaississant) <b>Millet :</b> Semoule, grains Farines infantiles avec mention sans gluten <b>Farine, pain, biscottes, biscuits sucrés et salés, pâtes, semoule sans gluten</b>	<b>Blé :</b> Farine de blé ou froment, tous les pains, pain viennois, pain de mie, pain grillé, biscottes, cracottes, pain grillé, triscottes, p'tit grillé, etc. chapelure Viennoiseries (croissant, brioche, pain au lait, pain au chocolat, pain aux raisins, etc.) Céréales petit-déjeuner à base de blé, biscuits, pâtisseries Semoule, couscous, pil pil, grains ébù, crêpe, galette... Pâtes, raviolis, cannellonis, gnocchis, gnocchis de pomme de terre, raviole <b>Seigle :</b> Farine, pain de seigle <b>Orge :</b> Crème, orge perlée, orge mondée
Pommes de terre	Fraîches, précuites, sous vide, frites fraîches Chips*, frites surgelées*, purée en sachet*, pommes de terre cuisinées du commerce*	Toutes sauf celles permises
Matières grasses	Beurre, huiles végétales Beurre allégé*, margarines*, crèmes*	Margarines et crèmes contenant du gluten
Produits sucrés	Sucre, sucre vanillé* Confitures*, marmelades*, gelées*, crèmes de marron*, Cacao*, chocolat*, confiseries* Pâtes à tartiner* Pâte d'amande, pâte de fruit Crèmes glacées*, sorbets*	Confitures, marmelades, gelées, crèmes de marron, cacao Chocolat, confiseries contenant du gluten Pâtes à tartiner contenant du gluten Crèmes glacées, sorbets contenant du gluten
Boissons	Eau du robinet, toutes les eaux en bouteille, jus de fruits, sirop, limonade, sodas, infusion, thé, café, chicorée	Cidre, bière, panaché
Divers	Lévre de bière, levures sèches, chimiques, du boulanger du commerce* Fécule de pomme de terre	Levures sèches, chimiques, du boulanger du commerce contenant du gluten, biscuits apéritifs
Condiments	Fines herbes, condiments, bouillons cube*, sauces toutes prêtes du commerce*, moutarde*, épices*	Sauces déshydratées Sauces toutes prêtes du commerce contenant du gluten

\* Vérifier la liste des ingrédients : exclure les aliments contenant gluten, farine de blé, froment, seigle, avoine, farine et céréales sans précision, orge.  
Association des intolérants au gluten (AFDIAG) : 2 rue de Valenciennes - 75015 Paris (01 56 08 08 22)

Plusieurs mécanismes contribuent à la pérennisation de la diarrhée :

- une pullulation microbienne anaérobie ;
- des lésions muqueuses jéjunales ;
- une dénutrition aggravant la malabsorption ;
- une sensibilisation aux protéines alimentaires, notamment du lait de vache ;
- l'administration intempestive d'antibiotiques et des manipulations diététiques inappropriées.

Le syndrome survient parfois « au retour » d'un séjour en Afrique du Nord ou en zone intertropicale où la diarrhée a débuté.

La prise en charge nécessite une hospitalisation en milieu spécialisé :

- correction des troubles hémodynamiques, hydroélectrolytiques et de l'acidose ;
- antibiothérapie si foyer identifié ou tableau septique grave ;
- renutrition en fonction de la tolérance digestive par nutrition entérale à débit constant utilisant une diète semi-élémentaire (voir chapitre 5, § *Apports nutritionnels*). En cas d'intolérance : alimentation parentérale.

### Diarrhées graves rebelles avec atrophie villositaire

Il s'agit de diarrhées résistantes aux mesures thérapeutiques et diététiques habituelles et nécessitant une alimentation parentérale prolongée, voire définitive.

On distingue dans ce cadre :

- les atrophies villositaires rebelles ;
- les atrophies microvillositaires : maladie héréditaire apparaissant dès les premiers jours de vie. Le diagnostic repose sur l'histologie et la microscopie électronique. La dépendance de la nutrition parentérale est totale et définitive ;
- les atrophies villositaires secondaires à un déficit immunitaire combiné sévère (voir chapitre correspondant).

### Syndrôme du grêle court

Secondaire à une résection intestinale étendue pour une affection congénitale (atrésie iléale, volvulus) ou acquise (entérocolite nécrosante, volvulus secondaire...), le syndrome de malabsorption s'associe à des degrés variables à des troubles de la motricité du grêle résiduel et une pullulation bactérienne.

La diarrhée est abondante, hydroélectrolytique. La gravité de la malabsorption dépend de la longueur et de l'intégrité du grêle restant.

Le traitement met en œuvre sur du long terme les techniques de nutrition parentérale et entérale jusqu'à adaptation du grêle résiduel permettant l'autonomie digestive et le retour progressif à une alimentation orale.

Diverses complications digestives, hépatobiliaires et infectieuses peuvent émailler l'évolution. Le pronostic est fonction de ces complications et des capacités d'adaptation du grêle résiduel.

### Syndrôme de pullulation bactérienne

Il s'agit de la présence endoluminale d'une flore quantitative ou qualitativement anormale, responsable de symptômes à type de diarrhée et/ou malabsorption pouvant être associés à une atrophie villositaire, une entéropathie exuda-

tive ou des modifications de la perméabilité intestinale. Des complications septiques ou toxiques sont à craindre.

Les étiologies en sont :

- anomalies anatomiques : anses borgnes, anses stagnantes, résection iléo-cæcale, sténose incomplète, brides ;
- anomalies motrices : Hirschsprung, pseudo-obstruction intestinale, dysmotricité du grêle (grêle court, entérocolite, entérite radique) ;
- anomalies immunologiques : déficit immunitaire, dénutrition ;
- achlorhydrie : maladie de Biermer.

Le traitement repose sur des techniques nutritionnelles adaptées, une cure si possible de l'étiologie, une décontamination digestive.

### Entéropathies exsudatives

• **Lymphangectasies intestinales** : anomalies congénitales des vaisseaux lymphatiques de l'intestin entraînant une fuite protéique endoluminale, une perte de lymphocytes et une malabsorption des graisses.

Le diagnostic suspecté sur les données cliniques et la mise en évidence de l'exsudation (clairance en  $\alpha$ -1-antitrypsine) est confirmé par biopsies duodénales et jéjunales. Il conviendra alors de faire le bilan d'extension des malformations lymphatiques par lymphographie isotopique.

Le traitement comporte un régime pauvre en lipides contenant en majorité des triglycérides à chaînes moyennes. La chirurgie est réservée aux lésions très limitées.

- Péricardite constrictive, cirrhose, lymphome, Crohn...

### Anomalies du transport lipidique et de la formation des chylomicrons

Maladies rares évoquées devant la coexistence d'une hypocholestérolémie.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- CHOURAQUI J.P. et coll., Côlon irritable de l'enfant : aspects diététiques, *Pédiatrie*, 1990, 45, 605-9.
- GUANDALINI S., Celiac disease, in : *Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition*, Guandalini S. ed., Taylor & Francis, 2004, 435-50.
- KNEEPIKENS C.M.F., HOEKSTRA J.H., Chronic non specific diarrhea of childhood. Pathophysiology and management, *Ped. Clin. N. Am.*, 1996, 43, 375-90.
- LÉVY E., CHOURAQUI J.P., ROY C.C., Steatorrhea and disorders of chylomicron synthesis and secretion, *Pediatr. Clin. N. Am.*, 1988, 35, 53-67.
- MURCH S., Food allergies, in : *Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition*, Guandalini S. ed., Taylor & Francis 2004, 303-18.
- NAVARRO J., SCHMITZ J., *Gastro-entérologie pédiatrique* : 2<sup>e</sup> édition. Médecine-Sciences, Flammarion, Paris, 2000.

## ■ Douleurs abdominales\*

Les douleurs abdominales sont des symptômes très fréquents en pathologie pédiatrique.

Il existe deux modes de présentation des douleurs abdominales :

- les douleurs abdominales aiguës, récentes, diagnostic d'urgence, souvent associées à d'autres symptômes et qui

\* A. Bourrillon.

relèvent habituellement d'une cause précise, médicale ou chirurgicale;

- les douleurs abdominales chroniques, ou récidivantes, diagnostic de **consultations**, motivées, souvent à distance des premiers symptômes et dont l'étiologie peut être plus difficile à cerner.

## ■ Douleurs abdominales aiguës

D'étiologies très variées il s'agit d'un diagnostic d'urgence où la douleur est généralement associée à d'autres symptômes. L'objectif d'une évaluation, avant tout clinique, est de ne pas méconnaître une affection chirurgicale.

## Démarche clinique (fig. 14.15)

### Interrogatoire

L'interrogatoire de l'enfant et de la famille doit être méthodique et non suggestif. Il précise les éléments suivants.

#### • Le contexte :

- âge;
- antécédents d'épisodes identiques pouvant alors amener à envisager le diagnostic de douleurs abdominales récidivantes;
- antécédents personnels (maladie connue, laparotomie préalable, origine ethnique et géographique) et familiaux (colopathie, lithiase, ulcère...);

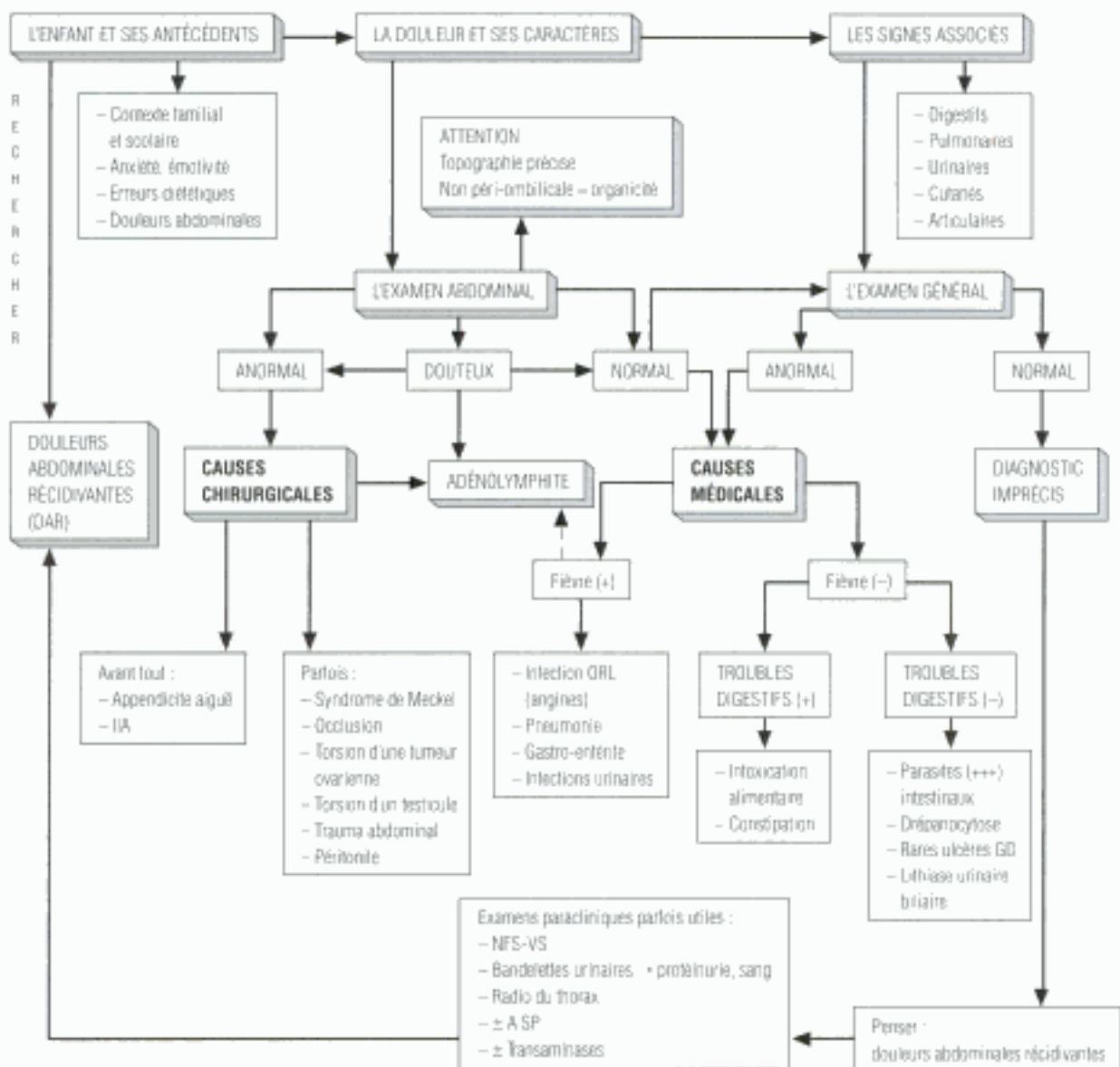


Figure 14.15. Démarche diagnostique schématique et étiologies à invoquer devant les douleurs abdominales aiguës de l'enfant – interaction possible avec les douleurs abdominales récidivantes.

- troubles environnementaux (conflit familial, difficultés scolaires).
- **Les caractères de la douleur :**
  - modalités initiales : date et heure de début, circonstances, délai par rapport aux repas ;
  - mode de survenue : brutal ou progressif ;
  - siège initial et actuel : une topographie autre que péri-ombilicale peut orienter vers une affection organique ;
  - intensité et facteurs d'exacerbation (marche, toux, inspiration profonde, mictions) ;
  - évolution immédiate (régression, stabilité, augmentation) et prolongée (intermittente, paroxystique, continue) ;
  - les facteurs de soulagement (repas, alimentation, position, vomissements, évacuation de gaz ou de selles).

L'enfant désigne le plus souvent la région péri-ombilicale. Une topographie localisée dans un autre territoire précisément désigné peut orienter vers une affection organique (chirurgicale).

- **Les signes associés :**
  - généraux : fièvre (+), asthénie, anémie, perte de poids ;
  - digestifs :
    - nausées, vomissements (alimentaires, bilieux, sanglants),
    - diarrhée (préciser le type), constipation (récente ou chronique), arrêt des matières et des gaz (date et description de la dernière selle) ;
  - extradiigestifs : cutanés, ORL, respiratoires, urinaires, neurologiques, pubertaires.

### Examen clinique

- **L'inspection :** apprécie une éventuelle attitude antalgique et recherche un météorisme localisé ou diffus, une cicatrice, un ictère, une pâleur, évalue l'état général et les orifices herniaires.
- **La palpation douce,** les mains réchauffées en commençant par les zones supposées les moins douloureuses en observant les réactions de l'enfant, apprécie :
  - la souplesse et la dépressivité de l'abdomen ;
  - l'existence d'une zone douloureuse circonscrite ;
  - l'éventualité d'une défense ou d'une contracture ;
  - une éventuelle hépato- ou splénomégalie ou la présence d'une masse anormale.
- **La percussion** recherche un tympanisme ou une matité anormale.
- **L'auscultation abdominale** évalue la présence de bruits hydro-aériques (normaux, exagérés ou absents).
- **Le toucher rectal** recherche une douleur, une masse, la présence ou non de matières fécales et/ou de sang.
- **L'examen génital** peut être nécessaire chez l'adolescente (leucorrhée, masse annexielle) et chez le garçon (torsion testiculaire, orchite ou épididymite).

Au terme de cet examen purement clinique, trois éventualités sont possibles :

- une **origine chirurgicale**, la plus souvent redoutée, apparaît probable ou certaine. L'hospitalisation urgente est décidée dans un environnement chirurgical à compétence pédiatrique où les indications de l'intervention seront précisées ;
- une **origine médicale** est cependant la plus fréquente. Des examens complémentaires « orientés » peuvent si nécessaire confirmer le diagnostic et justifier le traitement ;
- le diagnostic est **imprécis**. Les règles d'une surveillance étroite doivent être proposées.

### Examens complémentaires

Les examens complémentaires orientés par les données cliniques ne sont prescrits que dans le but de confirmer une hypothèse qui soit argumentée.

### Examens sanguins

Ce sont :

- hémogramme, VS ou CRP, si suspicion d'une origine inflammatoire ou infectieuse (appendicite, cholécystite) ;
- ionogramme si vomissements importants ou diarrhée, ou signes de déshydratation ;
- lipase-amylase si suspicion de pancréatite.

### Imagerie (fig. 14.16)

- **Radiographie pulmonaire** si fièvre et/ou signes respiratoires : toux, polypnée...
- **Imagerie abdominale :**
  - **abdomen sans préparation** (debout, couché). Il est habituellement utile en cas d'urgence chirurgicale pour déceler :
    - un croissant d'air sous-diaphragmatique  $\Rightarrow$  perforation intestinale,
    - la présence de liquide intrapéritonéal (ascite, sang, pus),
    - des anses intestinales dilatées avec niveaux hydro-aériques  $\Rightarrow$  occlusion intestinale ou péritonite,
    - des niveaux hydro-aériques sans distension  $\Rightarrow$  possible simple diagnostic médical de gastro-entérite aiguë,
    - des calcifications abdominales évoquant, selon la morphologie ou la topographie, un fécalithe appendiculaire, une lithiase urinaire ou vésiculaire, voire une tumeur calcifiée,
    - une zone « déshabillée » (interruption du cadre colique en contexte sub-occlusif  $\Rightarrow$  invagination intestinale aiguë,
    - une anse sentinelle persistante (ileus réflexe au contact d'un foyer péritonéal inflammatoire) ;
  - **échographie abdominale** : elle est d'un appui diagnostique de plus en plus fréquemment utile :
    - elle précise le diagnostic d'invagination intestinale aiguë,
    - elle identifie un abcès ou un épanchement de la cavité péritonéale,
    - elle peut même analyser certains épaisissements de la paroi intestinale ou appendiculaire permettant de situer le stade évolutif de la pathologie chirurgicale concernée.

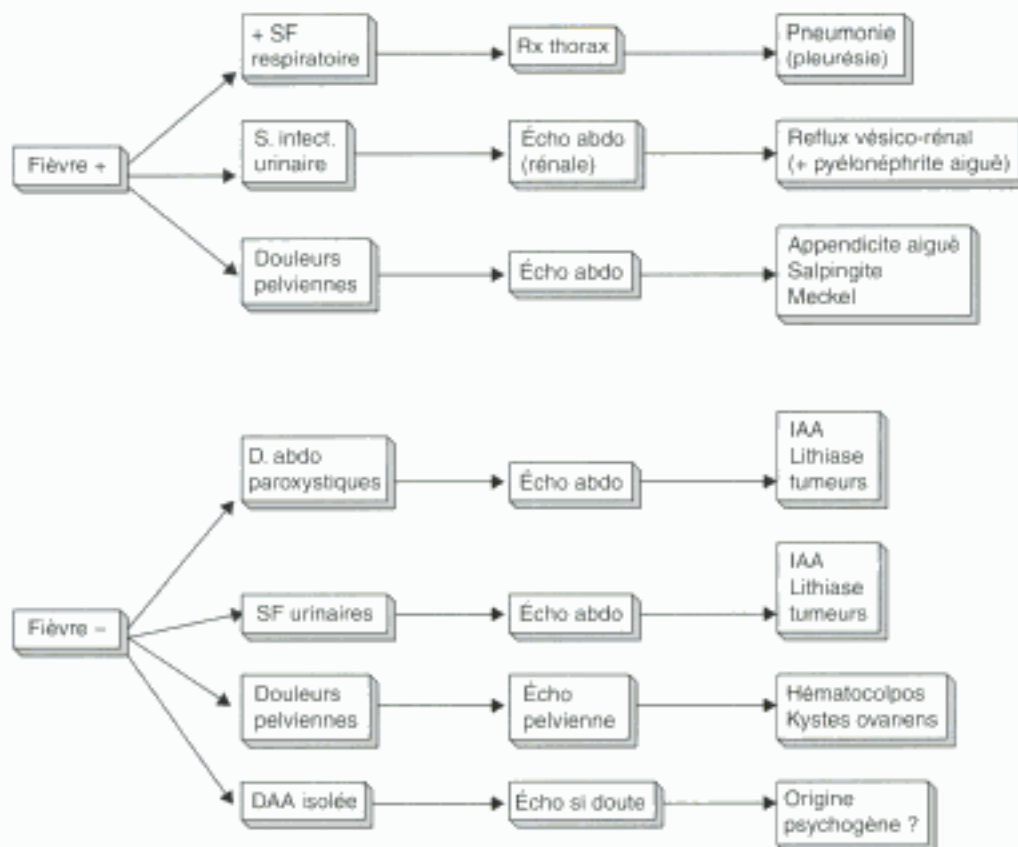
### Autres examens

Les autres examens peuvent être indiqués dans un second temps lorsque l'orientation diagnostique se précise.

### Diagnostic étiologique

Le diagnostic étiologique est basé sur l'analyse du tableau clinique et des résultats des examens complémentaires. Dans un certain nombre de cas dont l'étiologie n'est pas immédiatement évidente, une courte hospitalisation est nécessaire pour confirmer la réalité de la douleur et en surveiller l'évolution, répéter les examens cliniques et éventuellement paracliniques.

- L'apparition de signes anormaux vient secondairement apporter une certitude diagnostique et conduit au traitement adapté.



**Figure 14.16.** Stratégie d'indications éventuelles de l'imagerie au cours des douleurs abdominales aiguës (DAA) de l'enfant.

- La disparition complète et prolongée des douleurs conduit à l'expectative sans rattacher trop rapidement l'origine de ces douleurs abdominales aiguës à une « étiologie » psychosomatique.
- Le maintien de l'incertitude conduit à poursuivre les explorations pour éliminer formellement une éventuelle cause chirurgicale surtout si la douleur a une topographie fixe, survient pendant le sommeil ou s'accompagne d'autres signes.

### Causes chirurgicales

#### Invagination intestinale aiguë (IIA)

- Le diagnostic clinique doit toujours être évoqué chez un nourrisson (âgé de 6 mois à 2 ans, elle est le plus souvent primitive à cet âge et parfois jusqu'à l'âge de 3 ans) qui a des cris devenus brutalement paroxystiques (pouvant s'associer avec des accès de pâleur, refuse ses biberons, ou les absorbe et les vomit). Ce diagnostic peut être plus difficile lorsque l'IIA revêt certains tableaux trompeurs :
  - neurologiques avec troubles du contact, voire convulsions ;
  - ou « pseudo-entériques » avec diarrhée aiguë.
 Une tuméfaction abdominale (boudin d'invagination) peut être perçue au toucher rectal. Ce dernier peut mettre parfois en évidence une rectorragie non extériorisée.

L'abdomen sans préparation peut être normal ou visualiser :

- une insuffisance de gaz digestifs ;
- l'opacité de la tête du boudin moulée par l'air colique ;
- des images d'anse grêle dans l'hypochondre droit ; la vacuité de la fosse iliaque droite.

Le diagnostic est le plus souvent réalisé par l'échographie abdominale qui met en évidence le boudin d'invagination sous la forme d'une image en cocarde correspondant à l'intestin grêle et son méso invaginé dans le côlon.

Le lavement baryté (opaque ou à l'air) permet le plus souvent une réduction de l'invagination, le critère de celle-ci étant le remplissage des dernières anses grêles et un cæcum en place.

Chez l'enfant plus âgé, l'invagination est avant tout secondaire (trois quarts des cas) et s'est constituée sur une adénolymphite, un diverticule de Meckel, ou plus rarement une tumeur qui se révèle par un tableau d'occlusion intestinale aiguë.

Au cours du purpura rhumatoïde, elle est le plus souvent iléo-iléale et dans des cas trompeurs, peut précéder l'éruption.

#### Appendicite aiguë

Elle est le second diagnostic d'urgence chirurgicale le plus fréquemment redouté chez un enfant.

Le diagnostic est avant tout clinique.

- Il est souvent typiquement évoqué devant une douleur localisée à la fosse iliaque (droite bien désignée par l'enfant), des nausées et des vomissements, une fièvre souvent modérée (38 °C), une douleur provoquée à la palpation ou à la décompression de la fosse iliaque droite s'accompagnant d'une **défense** et parfois d'une douleur au toucher rectal.

Les examens complémentaires sanguins sont peu contributifs au diagnostic (hyperleucocytose à polynucléaire ; élévation de la CRP). L'imagerie peut avoir valeur d'orientation :

- l'abdomen sans préparation est souvent normal. Il peut montrer des niveaux liquides localisés dans la fosse iliaque droite, ou un fécalithe ;
- l'échographie abdominale surtout effectuée par un échographe entraîné peut mettre en évidence l'épaississement de la paroi de l'appendice et les réactions péritonéales.

Différentes images peuvent être observées :

- une image en câble en coupe transversale (centre hypoéchogène : liquide ou pus + épaississement muqueux) ; hyperéchogénicité de la sous-muqueuse ; hypoéchogénicité de la paroi musculaire ;
- un aspect digitiforme en coupe longitudinale correspondant aux mêmes zones de variation d'échogénicité.

Selon le stade évolutif, l'hypoéchogénicité peut s'étendre, correspondant à la disparition de la sous-muqueuse.

À un stade plus évolué encore, les images d'échographie mettraient en évidence des images localisées évoquant un abcès, un épanchement liquidien ou d'autres foyers péritonéaux.

Le diagnostic d'appendicite aiguë du nourrisson doit être suspecté devant des douleurs abdominales aiguës fébriles chez un enfant dont l'examen abdominal est devenu impossible, et qui dans les meilleurs des cas, laisse palper son flanc gauche et retire la main de l'examineur dès l'abord du flanc droit.

L'intervention doit être facile dès la moindre suspicion diagnostique de péritonite.

### Autres causes chirurgicales

Le diagnostic des autres occlusions mécaniques intestinales aiguës est habituellement évoqué sur des données cliniques conduisant à la prescription en urgence d'un abdomen sans préparation : des douleurs abdominales aiguës, des vomissements, un arrêt des matières et des gaz, un ballonnement abdominal évoquent le très rare diagnostic, à cet âge, d'occlusion basse. L'abdomen sans préparation met alors en évidence une distension intestinale et des niveaux liquides qui conduisent à une intervention chirurgicale urgente qui précisera l'étiologie (bride, volvulus).

L'étranglement herniaire est un diagnostic évident, si l'on respecte la règle de palper les orifices herniaires devant tout tableau de douleurs abdominales aiguës et de façon impérative dans un contexte d'occlusion.

Le **diverticule de Meckel** peut être découvert à l'occasion d'une intervention chirurgicale pour occlusion ou évoqué devant des douleurs abdominales récurrentes associées à des hémorragies digestives basses. Il est parfois confirmé par scintigraphie après stimulation à la pentagastrine.

- Chez la jeune fille, la découverte d'une tumeur pelvienne ou pelvi-abdominale (toucher rectal) s'associant à des douleurs abdominales et à des vomissements doit faire évoquer le

diagnostic d'une torsion d'une tumeur ovarienne (kyste ou tératome). En période pubertaire, il faut examiner la vulve et évoquer l'hypothèse d'un diagnostic d'hématocolpos.

- Chez le garçon, le diagnostic de torsion du testicule ne peut échapper au clinicien devant des douleurs scrotales aiguës associées à un testicule augmenté de volume et très douloureux à la palpation. L'intervention chirurgicale urgente s'impose.

- On évoquera enfin plus facilement, du fait de leurs contextes d'accompagnement, d'autres diagnostics sévères mais rares :

- un traumatisme abdominal avec tableau évoquant une perforation digestive ou une hémorragie interne ;
- une péritonite (avant tout appendiculaire), devant une contracture ou un pneumopéritoine sur l'abdomen sans préparation.

Dans un tel contexte, l'intervention chirurgicale, en milieu chirurgical spécialisé proche d'une réanimation, ne se discute pas.

### Causes médicales

Les causes médicales sont les plus fréquentes mais ne sauraient être retenues qu'après l'exclusion de toute étiologie chirurgicale recherchée. Elles sont le plus souvent fébriles, conduisant à rechercher une étiologie infectieuse ou plus rarement inflammatoire, le plus souvent orientée par la coexistence de signes fonctionnels divers.

### Enfant fébrile

L'enfant est fébrile : il faut rechercher avant tout les causes suivantes :

- Une **pneumonie franche lobaire aiguë** : on retiendra en faveur de ce diagnostic une fièvre élevée (supérieure à 39 °C), une toux et surtout une **polypnée**. Le foyer pulmonaire clinique et radiologique peut être retardé. L'hyperleucocytose avec polynucléaires est un bon élément d'appui. La défervescence est habituellement rapide (< 48 h) sous antibiothérapie par bêta-lactamines

Penser à une pneumonie franche lobaire aiguë devant toute douleur abdominale aiguë hautement fébrile, et compter la fréquence respiratoire.

- Les **gastro-entérites aiguës** sont souvent accompagnées ou précédées par des douleurs abdominales : l'abdomen sans préparation pourrait montrer, dans un tel contexte, des niveaux hydro-aériques modérés ou diffus.

- Les **infections de l'appareil urinaire** peuvent être révélées par des douleurs abdominales parfois localisées (fosse lombaire ou hypocondre droit... [pyélonéphrite aiguë]). Elles accompagnent plus rarement une infection urinaire basse (brûlures mictionnelles, dysurie, pollakiurie). La recherche de leucocytes et de nitrites par les bandelettes urinaires et l'examen cyto bactériologique des urines orienté doivent alors être pratiqués.

- Une **hépatite virale** à la phase habituellement prodromique peut s'accompagner de vomissements dans un contexte modérément fébrile. On recherche un sub-ictère conjonctival, une décoloration débutante des selles ou des urines foncées. Le dosage des transaminases appuie cette hypothèse diagnostique.



- **Le purpura rhumatoïde** peut être à l'origine de douleurs abdominales (avec ou sans invagination aiguë). Le diagnostic en est facile devant la coexistence des signes cutanés et articulaires. Il peut être plus trompeur lorsque les douleurs abdominales sont inaugurales.
- **Les angines** s'accompagnent souvent de douleurs abdominales. La physiopathologie de ces douleurs n'est pas claire. Dans certains cas, une adénolymphite mésentérique associée est suspectée.
- **L'adénolymphite mésentérique** est une hypothèse fréquente chez l'enfant : il s'agit d'un tableau fébrile et douloureux survenant au cours ou au décours d'une infection rhinopharyngée ou respiratoire. Les enfants suspects du diagnostic d'adénolymphite aiguë doivent être surveillés et réexaminés. Le diagnostic différentiel avec l'appendicite aiguë est en effet difficile et peut conduire à l'intervention chirurgicale dans bon nombre de cas. On découvre alors un appendice sain ou très peu inflammatoire et des adénopathies mésentériques uniques ou multiples parfois associées à une discrète réaction péritonéale. L'échographie abdominale peut actuellement apporter une aide contributive à cette hypothèse.

### Enfant non fébrile

- **Des troubles digestifs** sont associés : on peut évoquer une banale « indigestion », des vomissements « acétonémiques ».
- En l'absence de troubles digestifs, il faut :
  - penser avant tout aux parasitoses intestinales (*Giardia*, *Ascaris*) pouvant conduire souvent à un traitement d'épreuve ;
  - rechercher selon le contexte :
    - ethnique : une drépanocytose,
    - pâleur : une anémie hémolytique aiguë,
    - syndrome œdémateux + oligurie : une glomérulonéphrite, un syndrome néphrotique,
    - syndrome polyuro-polydypsiq : un diabète sucré,
    - douleurs prémenstruelles : des douleurs annexielles.

Il ne faut pas méconnaître d'autres hypothèses :

- un reflux gastro-œsophagien (avec œsophagite) ;
- un ulcère gastro-duodénal (fibroscopie gastro-duodénale) ;
- une lithiase urinaire (coliques, néphrétiques) ou biliaire (abdomen sans préparation, échographie...).

### Cause imprécise

Une courte hospitalisation est parfois nécessaire pour déceler la réalité de la douleur, répéter les examens cliniques, pratiquer des examens complémentaires et juger de l'évolution immédiate des douleurs.

Cette surveillance exigeante et étroite nécessite :

- le maintien à jeun ou une diète hydrique ;
- des précautions vis-à-vis de l'indication possible de traitements antalgiques qui restent possibles ;
- des examens répétés : abdominaux mais aussi somatiques complets ;
- la pratique, au besoin renouvelée, d'examens complémentaires simples : NFS, CRP, radiographie de thorax ou abdomen sans préparation, échographie abdominale en sachant que cet examen doit être orienté vers une recherche particulière (uropathie, kyste de l'ovaire), recherche de sucres et de protéines dans les urines.

La mise en observation ne saurait se concevoir à domicile que selon certaines conditions :

- absence de toute hypothèse chirurgicale ;
- contacts faciles avec la famille ;
- compréhension claire par l'entourage des instructions transmises ;
- surveillance régulière de la température, des urines, du transit ;
- réexamens cliniques systématiques et réguliers de l'enfant.

Dès lors, trois éventualités sont possibles :

- l'apparition de signes cliniques nouveaux qui viennent secondairement apporter une certitude diagnostique ;
- la disparition *complète* et *prolongée* de la douleur. Une telle symptomatologie, « non spécifique » ne saurait a posteriori être rattachée trop rapidement à une origine « spasmodique » ou « psychosomatique » sans que tous les arguments en faveur d'une *organicité* n'aient été soigneusement éliminés. Leur contexte est parfois le reflet d'un climat psychoaffectif particulier [anxiété, irritabilité...] qui peut tendre à la chronicité ;
- la persistance de l'incertitude conduit à rechercher à tout prix une origine chirurgicale en retenant comme argument probable une douleur à *topographie fixe, tenace*, s'accompagnant de *vomissements* et d'une *paroi difficilement examinable* faute de défense évidente.

La figure 14.15 précise la démarche diagnostique et les étiologies à évoquer devant des douleurs abdominales aiguës.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- BOYLE J.T., Abdominal pain. In : *Pediatric gastrointestinal disease, pathophysiology, diagnosis, management*, Walker W.A. et coll., Mosby, 1996, 206-26.
- Mc COLLOUGH, SHARPEFF C., Abdominal Pain in Children, *Pediatr. Clin. North Am.*, 2006, 53 (1), 107-37.

## ■ Douleurs abdominales récidivantes (DAR)

Pathologie extrêmement commune (10 à 15 % des enfants d'âge scolaire), les douleurs abdominales récurrentes (DAR) représentent très certainement l'un des problèmes les plus difficiles et les plus déroutants auxquels le praticien doit faire face en pratique courante, d'autant qu'elle induit des coûts directs (actes divers) et indirects (absentéisme) non négligeables sans compter les conséquences sur la qualité de vie de l'enfant et de son entourage familial. Les difficultés rencontrées au quotidien sont à la fois au niveau de la reconnaissance de l'entité concernée et au niveau de la prise en charge visant avant tout à soulager l'enfant et à diminuer l'inquiétude familiale.

Dans la grande majorité des cas, il s'agit de DAR fonctionnelles qui depuis la description initiale de Appley il y a plus de 40 ans ont fait l'objet de diverses classifications dont la plus récente a été effectuée en 1999 par un groupe de travail pédiatrique de consensus international, sous la dénomination de Rome intégrant les DAR dans le cadre du syndrome de l'intestin irritable (SII).

Le diagnostic de certitude d'un trouble fonctionnel gastro-intestinal à l'origine de douleurs récurrentes reste un diagnostic d'élimination s'appuyant essentiellement sur les données de l'interrogatoire et l'analyse des caractéristiques des symptômes décrits et la négativité de l'examen clinique.

Deux impératifs émergent de ce fait :

- ne pas méconnaître une erreur de diagnostic par défaut, car les mêmes symptômes peuvent s'associer à une pathologie latente. C'est l'évolution, si elle fait apparaître des signes d'organicité, qui conduira à réviser le diagnostic initial de fonctionnalité;
- ne pas commettre une erreur de diagnostic par excès, en découvrant fortuitement, à l'occasion d'examen complémentaires non justifiés une anomalie en fait asymptomatique (par exemple une lithiase vésiculaire découverte par échographie systématique...).

Enfin, il faut en fait insister sur le fait que l'absence d'étiologie retrouvée et l'appellation fonctionnelle ne signifient en aucun cas que les douleurs dont se plaint l'enfant ne sont pas réelles. De nombreux auteurs ont de ce fait proposé une approche psychosomatique et comportementaliste.

### Diagnostic clinique et paraclinique (fig. 14.17)

#### Anamnèse et examen

Ils permettent d'orienter le diagnostic; les hypothèses qui découlent de l'analyse sémiologique orientent les éventuels examens paracliniques.

Les éléments en faveur d'une affection potentiellement organique, au terme de l'interrogatoire et de l'examen clinique sont :

- une douleur latéralisée plutôt que diffuse ou péri-ombilicale;
- une asthénie;
- une inappétence chronique;
- un amaigrissement franc, voire un retard de croissance;
- des nausées ou des vomissements;
- une température supérieure à 38 °C;
- des modifications des selles intermittentes ou prolongées;
- un méléna ou des rectorragies;
- une pâleur, un ictère, une conjonctivite, des ulcères buccaux ou des aphtes, un érythème noueux...
- une hépatomégalie ou une splénomégalie;
- des douleurs articulaires ou des signes cliniques d'arthrite;
- l'existence de lésions péri-anales.

L'identification d'une cause organique devra être particulièrement envisagée si l'enfant a moins de 5 ans et plus de 13 ans et si le siège maximal des douleurs est éloigné de l'ombilic.

#### Explorations paracliniques

Les explorations paracliniques sont d'autant plus pratiquées que l'enfant a moins de 5 ans ou plus de 13 ans ou qu'il existe l'un des symptômes précédemment évoqués associés aux douleurs abdominales :

- NFS : si anémie microcytaire, rechercher la présence de sang dans les selles;
- une VS augmentée, une CRP élevée doivent orienter vers une inflammation chronique et en particulier une maladie inflammatoire de l'intestin;
- bactériurie et leucocyturie orientent vers une infection urinaire, confirmée par l'ECBU. Une hématurie fait rechercher une lithiase basse urinaire par échographie;
- transaminases, gamma GT, bilirubine sont demandées en cas de douleurs de l'hypochondre droit, de même qu'une échographie vésiculaire, d'autant plus qu'il existe un ictère ou une fièvre inexpliquée.

### Causes organiques

Les causes organiques sont multiples et doivent être systématiquement recherchées selon le schéma indiqué par la figure 14.17.

#### Causes digestives

• **Intolérance au lactose** : douleurs récidivantes volontiers déclenchées par l'ingestion du disaccharide. Le sucre non absorbé est fermenté par les bactéries coliques avec production de gaz et de substances osmotiquement actives.

Le diagnostic repose sur la positivité du test respiratoire à l'hydrogène au lactose (mesure de l'hydrogène expiré produit par les bactéries coliques après ingestion d'une dose de lactose).

Le traitement consiste en l'éviction des apports en lactose (lait) en maintenant yaourts, laitages fermentés et fromages.

• **Gastrite à *Helicobacter pylori*** : l'infection est à l'origine de douleurs épigastriques même en l'absence d'ulcère vrai. D'autant plus fréquent que l'enfant est plus âgé, le diagnostic repose sur l'endoscopie avec mise en évidence d'HP sur les biopsies. Le test expiratoire à l'urée marquée est maintenant disponible en pratique courante et est plus sensible et spécifique d'une infection actuelle (encadré).

• **L'ulcère gastro-duodéal** est rare chez l'enfant. La symptomatologie douloureuse ne devient caractéristique et rythmée par les repas qu'à partir de l'adolescence. Les vomissements sont souvent associés. Le caractère nocturne des douleurs doit alerter. Le diagnostic d'ulcère secondaire devra être systématiquement envisagé en cas de prise médicamenteuse ulcérogène (corticothérapie, AINS). L'ulcère primaire sera évoqué en cas d'antécédents familiaux. La fibroscopie haute affirme le diagnostic.

• **Parasitoses digestives** : giardiase et ascariadiase sont retrouvées à l'examen des selles et sont à l'origine des douleurs en cas d'infestation importante.

#### 1. Quand rechercher *Helicobacter pylori* ?

- Douleurs abdominales après élimination des autres causes (constipation, gluten, lactose).

#### 2. Comment rechercher *Helicobacter pylori* ?

- Méthodes invasives :

- test rapide à l'uréase,
- examen anatomopathologique,
- examen microscopique d'un frottis de biopsie,
- culture,
- amplification génique ;

- Méthodes non invasives :

- sérologie,
- test respiratoire à l'urée marqué au C13
- recherche d'antigènes dans les selles.

#### 3. Traitement

- Trithérapie :

- 1 inhibiteur de la pompe à protons (IPP),
- 2 antibiotiques parmi clarithromycine, métrondazole, amoxicilline :
- 1<sup>re</sup> intention : IPP - clarithromycine - amoxicilline : 7 à 14 jours,
- 2<sup>e</sup> intention : IPP - amoxicilline - imidazole : 14 jours [échec du traitement initial].

(Recommandations AFSSAPS 2005)

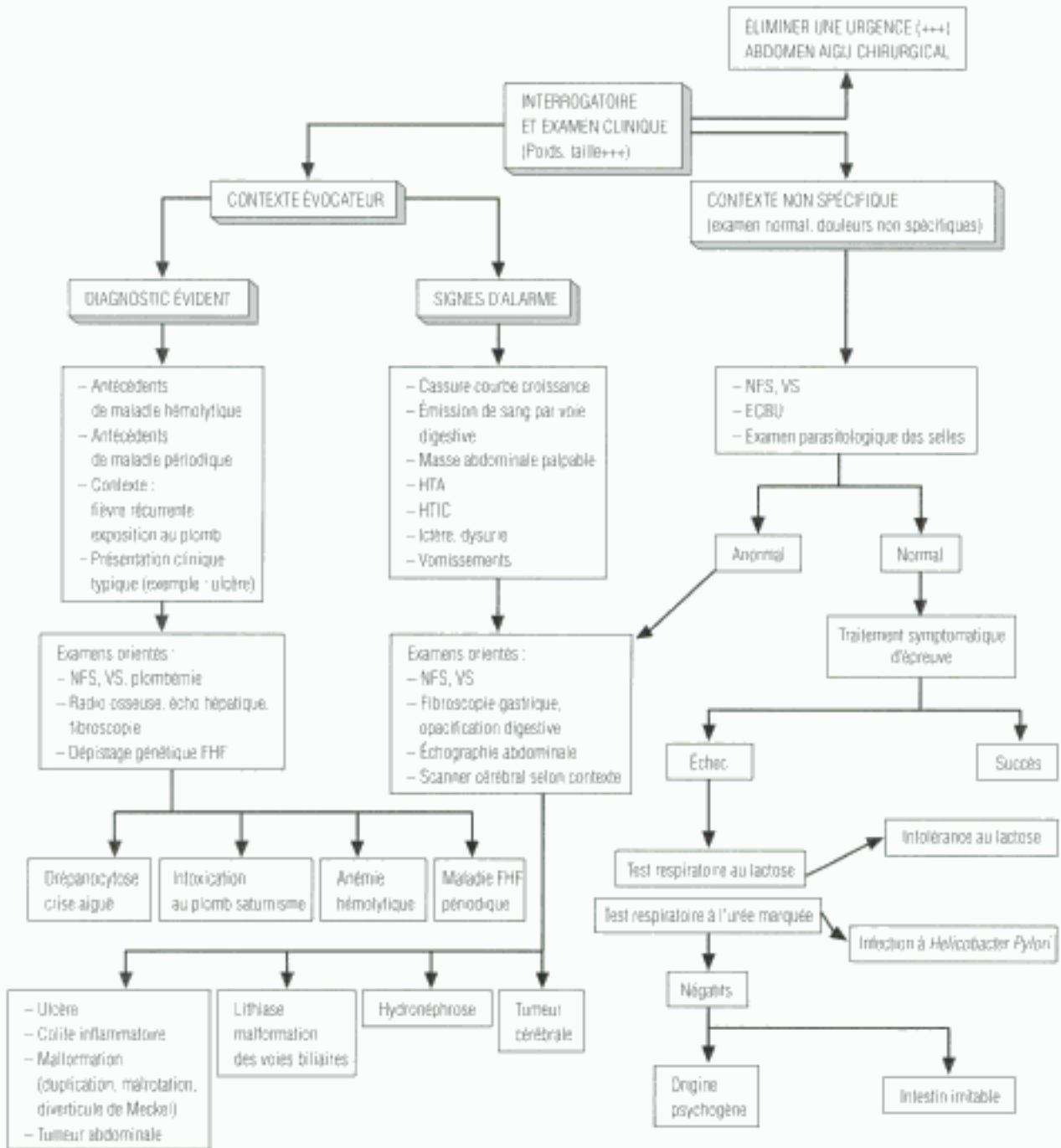


Figure 14.17. Orientation diagnostique devant des douleurs abdominales récurrentes.

- **Pancréatite chronique et faux kyste du pancréas** : elles sont à évoquer en cas d'antécédent de traumatisme abdominal ou de mucoviscidose. Le diagnostic est affirmé par échographie après dosage de la lipase.
- **Tumeurs abdominales malignes ou bénignes** : parfois révélées par des douleurs abdominales récurrentes, elles doivent

être dépistées par la palpation attentive de l'abdomen et affirmées par l'échographie au moindre doute.

- **Maladie de Crohn, rectocolite hémorragique** : elle est rare chez l'enfant. Les douleurs sont accompagnées de diarrhée sanglante, d'une altération de l'état général et d'un syndrome inflammatoire.

### Causes urologiques

- **Les malformations de l'arbre urinaire** : il peut s'agir d'accès d'hydronephrose par syndrome de la jonction pyélo-urétérale intermittent.

L'orientation s'effectue par la découverte à l'ECBU d'une infection urinaire, d'une pyurie, d'une hématurie. L'échographie rénale confirme le diagnostic.

- Les infections urinaires basses récidivantes chez la fille.
- **Une lithiase urinaire (rare)** : avec coliques néphrétiques à présentation abdominale plus que lombaire. L'ECBU confirme une infection urinaire, une hématurie, voire des cristaux. L'échographie contribue au diagnostic.

### Causes hépato-biliaires

Rarement en cause, la lithiase biliaire, souvent liée à une hémolyse chronique, est évoquée en cas d'antécédents familiaux, d'une symptomatologie prédominant dans l'hypocondre droit ou d'un ictère. L'échographie retrouve la ou les lithiases et élimine une malformation congénitale des voies biliaires (sténose, pseudo-kyste du cholédoque).

### Causes gynécologiques

Elles sont à évoquer chez l'adolescente ; elles sont représentées par les douleurs ovulatoires lors des premiers cycles, les hémato-colpos par imperforation hyménéale, voire les rares kystes-ovariens. L'échographie et l'avis gynécologique s'imposent en cas de doute.

### Autres causes

- **Maladie périodique (fièvre méditerranéenne familiale)** : elle associe douleurs abdominales récurrentes fébriles et syndrome inflammatoire chronique chez des enfants d'origine juive d'Afrique du Nord. Son diagnostic est confirmé par les examens génétiques (Voir chapitre 18, § Fièvres récurrentes, page 429).
- **Accidents hémolytiques dans la drépanocytose** : les douleurs abdominales peuvent être au premier plan chez un enfant africain.
- **Affections neurologiques** : outre les tumeurs cérébrales, il est parfois évoqué un diagnostic « d'épilepsie abdominale » avec troubles de conscience lors des épisodes douloureux.
- **Syndromes sub-occlusifs chroniques** : ils sont rares et souvent accompagnés de vomissements. L'opacification radiologique haute met en évidence une malrotation intestinale avec mésentère commun. Les duplications digestives rarissimes sont parfois mises en évidence échographiquement ou radiologiquement avec confirmation du diagnostic à l'intervention.
- **Diverticule de Meckel** : il doit être évoqué à tout âge si la symptomatologie douloureuse s'associe à une hémorragie digestive de type mélèna ou rectorragies.

### DAR fonctionnelles

Le diagnostic de ces douleurs abdominales récurrentes, généralement défini par la survenue d'au moins trois épisodes au cours des trois derniers mois de douleurs abdominales d'intensité suffisante pour perturber l'activité normale de l'enfant, repose sur l'absence des signes évoqués ci-dessus

en faveur d'une affection organique, la normalité de l'examen clinique et d'éventuels examens complémentaires effectués en cas de doute diagnostique. Ces douleurs sont généralement péri-ombilicales ou épigastriques sans relation avec les repas ni l'émission de selle et s'associent assez souvent à des accès de pâleur, une inappétence transitoire, des céphalées mal étiquetées. Ce syndrome concerne plus volontiers les filles (sex-ratio 1,3) entre 4 et 14 ans. Très souvent on retrouve un contexte particulier : conflit familial, séparation, problème scolaire ou au contraire perfectionnisme, stress environnemental.

L'évolution souvent favorable peut s'étaler sur plusieurs mois, voire années, et perturber sérieusement la vie scolaire et familiale.

En fait, ce cadre nosologique peut être démembré en plusieurs entités.

### Dyspepsie fonctionnelle

Douleur persistante ou récurrente, ou inconfort abdominal haut, sans preuve d'affection organique, éventuellement prouvée par endoscopie. Cette entité peut mimer une authentique affection à *Helicobacter pylori*. Si les douleurs sont rythmées par les repas, réveillent l'enfant la nuit, s'accompagnent de nausée ou de vomissement, voire d'une altération de l'état général, une endoscopie avec biopsie serait à réaliser. Cette entité est liée à un ralentissement de la vidange gastrique dont le traitement médicamenteux fait appel avant tout à IPP + deux antibiotiques parmi clarithromycine - amoxicilline (métrodinazole).

### Syndrome de l'intestin irritable (SII)

Dans le SII, les douleurs abdominales sont reliées à un trouble de la défécation ou un trouble du transit avec alternance de diarrhée et de constipation. La prise en charge de ces enfants consiste avant tout à rassurer la famille et l'enfant et à envisager d'abord les facteurs de stress et d'anxiété qui peuvent interférer avec les crises. Le traitement est symptomatique, reposant sur certains antispasmodiques ou régulateurs du transit (*trimébutine*), et le traitement de l'éventuelle constipation.

### Douleurs abdominales fonctionnelles proprement dites

Ce terme général concerne en fait les douleurs abdominales généralement péri-ombilicales ne répondant pas aux critères de dyspepsie ni de syndrome de l'intestin irritable. Il s'agit le plus souvent d'enfants perfectionnistes ou au contraire ayant de petites difficultés scolaires. Très souvent ces enfants se plaignent également de céphalées, sensation de vertige, nausée, asthénie. Il existe souvent chez eux des signes d'anxiété ou de dépression, un contexte familial de séparation ou de deuil, une phobie scolaire...

### Migraines abdominales

La migraine abdominale est un trouble paroxystique survenant chez environ 2 % des enfants et se caractérisant par la survenue aiguë de douleurs médianes très invalidantes, durant des heures, et associée à une pâleur et/ou à une anorexie avec souvent notion personnelle ou familiale de migraine. Très souvent cependant le diagnostic n'est que présumé après avoir fortement éliminé une cause organique.

## Aérophagie

L'aérophagie consiste en l'ingestion excessive d'air entraînant une distension abdominale progressive d'où résulte un inconfort avec très fréquemment limitation de l'ingestion alimentaire.

Le diagnostic d'aérophagie est loin d'être évident, l'un des signes évocateurs étant l'existence d'un météorisme intermittent disparaissant toujours pendant le sommeil. Cependant le diagnostic différentiel est parfois difficile avec un reflux gastro-œsophagien ou une pseudo-obstruction intestinale chronique ou une maldigestion des sucres qui pourra être démontré par *breath-test*.

Il convient également d'éliminer les ingestions d'air abusives liées à une consommation exagérée de boisson gazeuse ou de chewing-gum.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

BELLAÏCHE M., NAWARRO J., Douleurs abdominales du nourrisson et de l'enfant, in : Gastroentérologie pédiatrique, Navarro J., Scmitz J. eds, 2<sup>e</sup> éd., Médecine-Sciences, Flammarion, 2000, 601-6.

BOYLE J.T., Abdominal pain, in : Pediatric gastrointestinal disease, pathophysiology, diagnosis, management, Walker W.A., Durie P.R., Hamilton J.R. et coll., 2<sup>e</sup> ed, Mosby, 1996, 205-26.

HYAMS J.S., Recurrent abdominal pain and irritable bowel syndrome in children, *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 1997, 25 (suppl.), 16-7.

RASQUIN-WEBER A. et coll., Childhood functional gastrointestinal disorders, *Gut*, 1999, 45 (S II), 1160-8.

### 8. Douleurs abdominales du nourrisson : un diagnostic parfois difficile

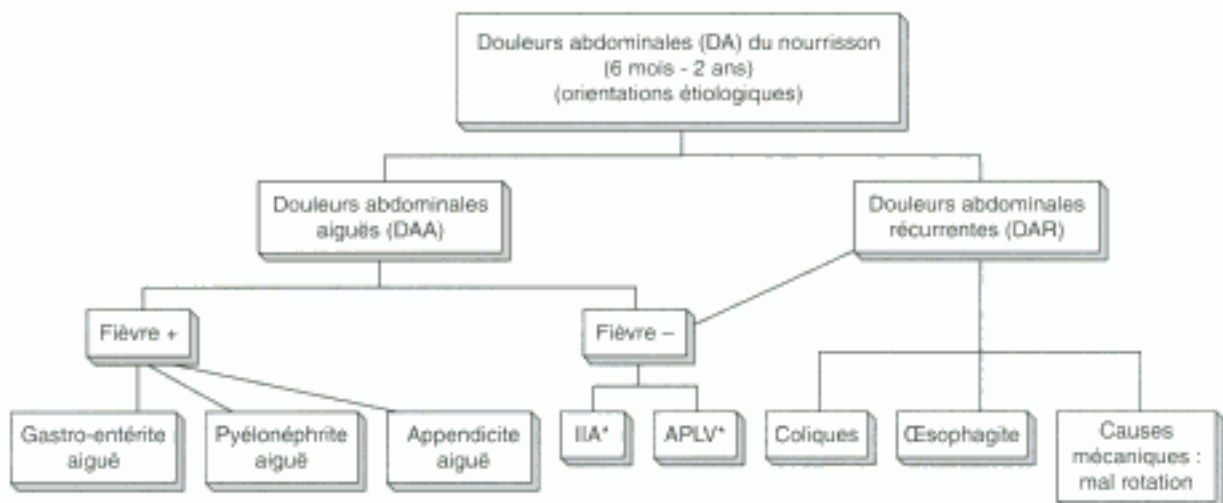


Figure 14.18. Douleurs abdominales du nourrisson (6 mois-2 ans) : orientations étiologiques.

## ■ Constipation de l'enfant\*

La constipation est un symptôme, fréquent chez l'enfant, à l'origine de 3 à 5 % des consultations de pédiatrie, caractérisée soit par l'émission de selles dures soit par un délai inhabituel entre les évacuations. Ceci amène à distinguer les enfants qui ont des selles constipées de ceux qui sont constipés.

### ■ Physiopathologie

La constipation correspond à un retard d'évacuation de matières dont le séjour dans l'intestin a de ce fait été prolongé. Ceci peut résulter soit d'une propulsion colique insuffisante aboutissant à un certain degré de rétention, soit (le plus souvent chez l'enfant) à une résistance à l'évacuation du fait d'un

dysfonctionnement pelvien et anorectal joint aux anomalies de consistance des matières qui sont déshydratées. De la rétention résulte des symptômes désagréables pour le patient qui justifient la demande de consultation : douleurs abdominales, exonération douloureuse, fissure anale, encoprésie.

### ■ Diagnostic clinique

#### Interrogatoire

L'interrogatoire s'enquiert :

- des antécédents familiaux ;
- de l'heure d'émission du premier méconium (pathologique si > 48 h) ;
- de la date de début de la constipation et des événements concomitants (changement d'alimentation, mise sur le pot, rentrée scolaire, problèmes familiaux, etc.) ;
- de la fréquence et de l'aspect des selles ;

\* J.-P. Chouraqui.

- des habitudes et modalités de la défécation ;
- des habitudes alimentaires et du régime ;
- des signes d'accompagnement (douleurs, vomissements, épisodes sub-occlusifs, débâcle diarrhéique, fissures, prolapsus, souillures fécales) et de la croissance staturo-pondérale (courbes) ;
- de l'éventualité d'infections urinaires associées ;
- du contexte psychosocial (situation scolaire, contexte familial, âge et modalité d'apprentissage de la propreté) ;
- des traitements déjà essayés.

### Examen

L'examen recherche :

- au niveau de l'abdomen, un météorisme, des fécalomes palpables ;
- au niveau de l'anus : une antéposition (normale = distance extrémité postérieure de la vulve-anus/anus-coccyx = 0,38) et en déplissant la marge anale une ou plusieurs fissures, un prolapsus ;
- par le toucher rectal, la présence ou non de matières dans l'ampoule rectale, l'existence d'une douleur ou d'une sténose ;
- au niveau de l'examen général des signes de dénutrition.

## ■ Diagnostic étiologique (fig. 14.19)

La plupart du temps l'anamnèse et l'examen clinique permettent de distinguer les constipations secondaires (cause organique) des constipations fonctionnelles. Sinon certaines investigations seront discutées en fonction de l'hypothèse clinique.

### Constipations secondaires

#### Maladies générales

Ce sont :

- hypothyroïdie ;
- diabète insipide ;
- mucoviscidose ;
- maladie cœliaque ;
- hypercalcémie ;
- maladie neurologique, déficience mentale, paralysie cérébrale, myéloméningocèle...
- anorexie mentale ;
- médicaments : analgésiques morphiniques, dérivés de l'atropine, vincristine anticonvulsivants, codéine, antispasmodiques, épaississants.

#### Obstacles anatomiques

Ce sont :

- malformations anorectales opérées ;
- sténoses anales congénitales et acquises.

### Anomalies fonctionnelles de la propulsion intestinale

#### Maladie de Hirschsprung ou mégacôlon congénital

Il est lié à l'absence de cellules ganglionnaires au niveau des plexus de Meissner et Auerbach entraînant un défaut de propulsion fécale dans la partie distale de l'intestin. L'anoma-

lie commence en effet toujours au niveau de l'anus, s'étend au rectosigmoïde et peut parfois atteindre l'ensemble du côlon, voire du tube digestif. Elle touche environ un nouveau-né sur 5 000 et des cas familiaux sont décrits.

• **Les arguments diagnostiques sont :**

- cliniques :
    - constipation depuis la naissance avec retard d'émission du méconium,
    - tableau de sub-occlusion, voire d'occlusion intestinale avec météorisme et vomissements alternant avec des épisodes de diarrhées nauséabondes. Très souvent s'associe alors un retard pondéral tandis que le risque est celui d'une entérocolite grave avec déshydratation et sepsis,
    - le toucher rectal découvre un rectum vide et parfois entraîne, au retrait du doigt, une débâcle explosive de selles et de gaz,
    - une révélation plus tardive, en cas de forme ultracourte, se caractérise chez le grand enfant par une constipation chronique avec accumulation de matière en amont de la zone aganglionnaire ;
  - paracliniques :
    - le lavement opaque montre une disparité de calibre entre zone saine et pathologique,
    - la manométrie rectale démontre l'absence caractéristique de relaxation du sphincter interne lors de la distension rectale (absence du réflexe recto-anal inhibiteur, RRAI). La présence de ce réflexe élimine le diagnostic,
    - le diagnostic est confirmé par les biopsies rectales étagées confirmant l'aganglionose et l'hyperplasie des fibres cholinergiques à la coloration à l'acétylcholinestérase.
- **Le traitement curatif** a pour objectif d'enlever au maximum la zone aganglionnaire et de rétablir la continuité en préservant la fonction sphinctérienne. Préalablement, des lavements quotidiens permettent l'évacuation des selles et d'attendre que l'enfant ait un âge et un état nutritionnel lui permettant de subir une intervention en un temps. En cas d'échec de ces soins ou d'entérocolite, une colostomie doit être réalisée, une réanastomose n'étant envisagée qu'ultérieurement.

#### Pseudo-obstructions intestinales chroniques (POIC)

Ce sont des affections rares liées à des anomalies d'innervation et de musculature du tube digestif d'étendue et donc de gravité variable. Les formes majeures réalisent une occlusion intestinale. Les formes mineures se révèlent par une constipation sévère avec épisodes sub-occlusifs et pullulation intestinale. Le diagnostic repose sur des études de la motricité digestive et de biopsies profondes. Le traitement est médico-chirurgical avec un pronostic réservé.

### Constipations fonctionnelles

#### Diagnostic

Leur diagnostic présuppose que toute cause organique digestive ou extradiigestive soit écartée, ce qui concerne plus de 95 % des cas. Par ailleurs, elles ne s'accompagnent ni de météorisme abdominal, ni de retentissement nutritionnel. L'interrogatoire met en exergue fréquemment une perturbation des modalités d'apprentissage de la propreté, une rétention volontaire favorisée par une défécation douloureuse, l'absence d'habitude d'hygiène régulière, une alimentation

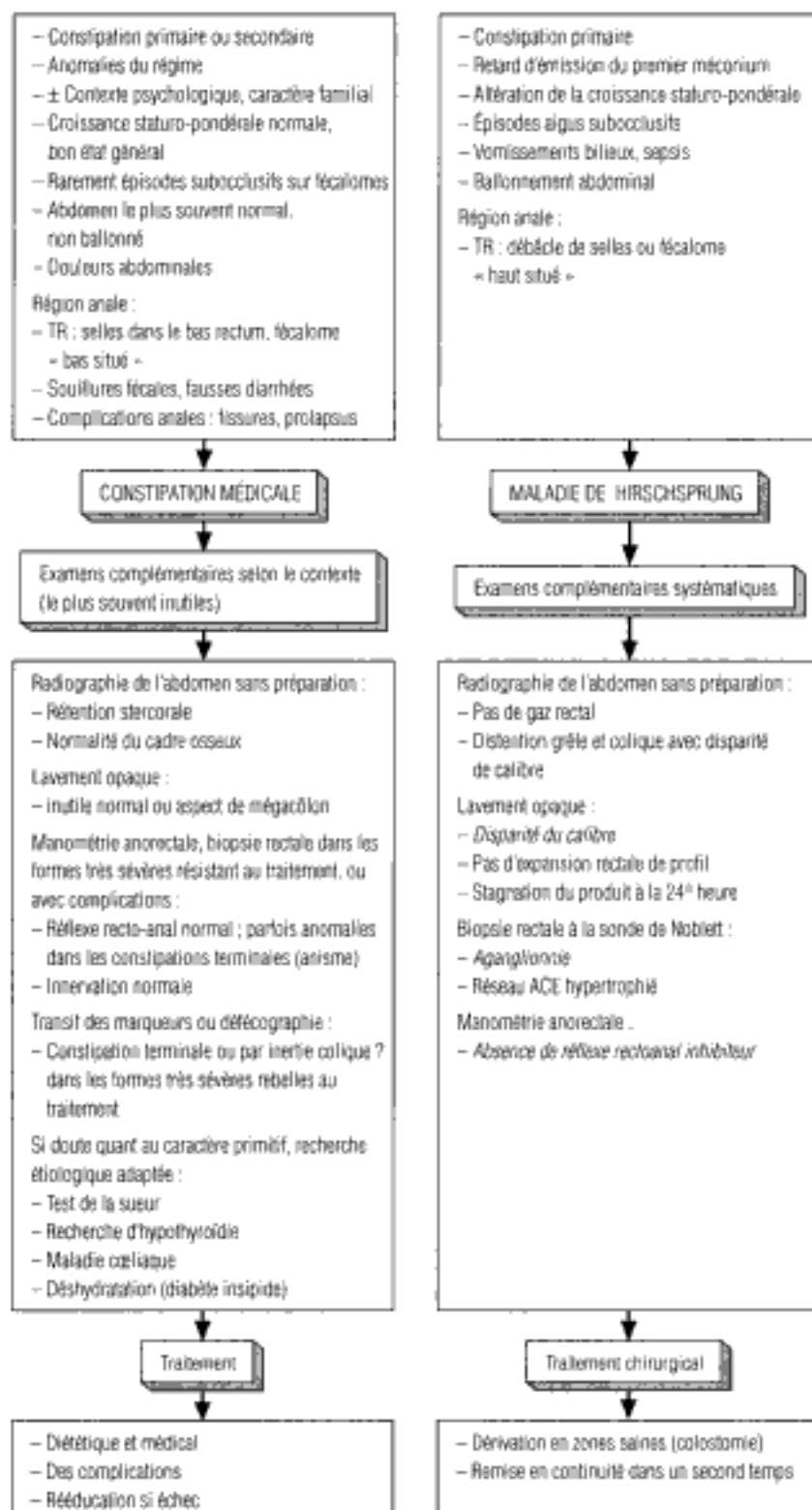


Figure 14.19. Constipation : démarche étiologique.

maladaptée. L'examen retrouve la présence de fécalomes et/ou une ampoule rectale pleine ou des selles en scybales. Parfois, l'enfant n'est vu qu'au stade de souillures quasi quotidiennes. Il peut s'agir :

- de constipations idiopathiques ( $\pm$  syndrome du côlon irritable);
- de constipations liées à une alimentation mal adaptée (excès de lait de vache, insuffisance de résidus, excès de fibres);
- de constipation au lait de mère [encadré 9];
- de constipations liées à un traitement anticholinergique, antispasmodique ou épaississant).

### 9. Constipation au lait de mère : une entité à part

#### Diagnostic

- Allaitement maternel exclusif.
- Constipation primaire, aggravation progressive.
- Selles très rares, provoquées, sèches ou molles.
- Croissance parfaite.
- Pas de complications.
- TR : pas de débâcle.
- Cause inconnue.

#### Examens complémentaires

- Pas d'examens complémentaires si le tableau est typique.
- Manométrie anorectale s'il y a doute avec la maladie de Hirschsprung.

#### Traitement diététique

- Bibéron d'eau.
- Diversification (fibres) si plus de 3 mois.
- Sevrage (lait aux protéines solubles prédominantes riche en lactose) (voir chapitre Nutrition) si invalidante.
- $\pm$  polyéthylène glycol.

### Rechercher une complication

• Fissure anale : très fréquente chez le nourrisson et l'enfant, elle contribue à pérenniser la constipation. Les autres causes possibles de fissure anale sont les malabsorptions, la maladie de Crohn ou la colite ulcéreuse. La fissure anale peut causer d'importantes douleurs et être responsable de rectorragies habituellement peu abondantes (le sang entoure la selle).

• Prolapsus : sans gravité propre, il survient soit dans le cadre d'une constipation chronique, soit dans celui d'une dénutrition ou malabsorption et notamment mucoviscidose qu'il doit systématiquement faire rechercher. L'évolution en est souvent favorable avec le contrôle du transit, sinon il faudra envisager, après plusieurs mois, un traitement chirurgical.

• **Aucun examen complémentaire** n'est justifié. La radiographie de l'abdomen sans préparation confirmerait la rétention stercorale notamment au niveau recto-sigmoïdien.

### Traitement

• Il est avant tout diététique. Dans les constipations simples peu sévères et avant 6 mois :

- rééquilibrer les apports en augmentant l'apport relatif en graisses et en diminuant celui en glucides et protéides;
- introduction plus précoce de la diversification (apports de fibres) chez le tout-petit, notamment s'il s'agit d'une constipation au lait maternel;

- augmenter l'apport de boissons non sucrées (eau, jus de fruits frais) et diminuer ceux de lait et laitages s'ils sont excessifs (> 800 mL d'équivalent lacté);

- augmenter l'apport en fibres cellulosiques (fruits, légumes, céréales).

• Le traitement médicamenteux obéit à une stratégie en trois étapes :

- évacuer si besoin les selles accumulées de longue date : lavements hypertoniques ou à base d'huile minérale pendant 2 à 7 jours ou fortes doses de polyéthylène glycol *per os* (Movicol);

- empêcher la réaccumulation des selles par l'utilisation de :  
- lubrifiants (Lansoïl, Laxamait, Lubentyl) à donner en dehors des repas et à diminuer sur 6 mois parallèlement à la rééducation,

- ou mieux polyéthylène glycol (Forlax),

- laxatifs osmotiques, moins efficaces (lactulose, Duphalac, lactitol, Importal) à doses progressives, avec l'inconvénient de flatulences et de douleurs abdominales,

- éventuellement laxatifs stimulants (Sénokot) limité dans le temps (2 à 3 semaines) à la phase initiale, tout en prescrivant les mesures diététiques et en traitant éventuellement la fissure anale : bain de siège après chaque selle suivi d'un séchage soigneux puis application d'une pommade cicatrisante et éventuellement anesthésique. La plupart des fissures anales guérissent en 1 à 3 semaines si la constipation est contrôlée. Le traitement chirurgical doit être réservé aux fissures rebelles chronicisées;

- parallèlement sont mises en place des mesures de rééducation visant à obtenir une hygiène de défécation régulière :

- explication et démystification des symptômes (surtout si souillures),

- combattre le négativisme et le désespoir en abordant au fur et à mesure les difficultés rencontrées,

- lutter contre l'isolement de l'enfant,

- établir des modalités de fréquentation régulière des toilettes en essayant de supprimer les causes de craintes et en éduquant enfant et parents,

- en cas d'échec ou d'asynchronisme abdomino-pelvien persistant, envisager après évaluation manométrique une rééducation spécialisée par biofeedback.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

CROFFIE J.M.B., FITZGERALD J.F., Idiopathic constipation, In : Pediatric gastrointestinal disease, pathophysiology, diagnosis, management, Walker W.A. et coll., 2<sup>e</sup> ed., Mosby, 1996, 984-97.

TAMINIAU J., BENNINGAM, Constipation and encopresis in childhood, In : Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition, Guandalini S. ed., Taylor & Francis, 2004, 247-58.

YOUSSEF N.N., DI LORENZO C., Childhood constipation, J. Clin. Gastroenterol., 2001, 33, 199-205.

## ■ Côlon irritable

Fréquentes, les colopathies non spécifiques font partie des troubles fonctionnels intestinaux et sont les premières causes de douleurs abdominales (voir ce paragraphe) et de troubles du transit chroniques chez l'enfant. La présentation clinique dépend de l'âge (tableau 14.XIII). Il s'agit d'une pathologie multifactorielle.



**Tableau 14.XIII. Diagnostic et traitement d'un côlon irritable selon l'âge.**

Jeune enfant (18 mois - 4 ans)	Grand enfant
<b>Signes cliniques</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diarrhée chronique évoquant par poussées. Selles liquides parfois glaireuses, contenant des aliments non digérés</li> <li>- Alternance avec des épisodes de constipation</li> <li>- ± douleurs abdominales</li> </ul> <p><b>- Facteurs déclenchants :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- alimentaires (lait, crudités, glaces, agrumes),</li> <li>- froid,</li> <li>- stress,</li> <li>- infections ORL,</li> <li>- antibiothérapies,</li> <li>- Appétit conservé [parfois diminué lors des recrudescences des douleurs abdominales]</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Douleurs abdominales parfois intenses, de siège variable (cadre colique), souvent déclenchées par les repas, parfois soulagées par l'émission de gaz ou de selles</li> <li>- Troubles du transit, alternance constipation diarrhée, plus rarement forme diarrhéique (selles liquides, glaireuses)</li> </ul> <p><b>- Facteurs déclenchants :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- alimentaires,</li> <li>- psychologiques</li> <li>- Souvent caractère familial</li> <li>- Pas de signe d'accompagnement (fièvre, amaigrissement, altération de l'état général, vomissements)</li> <li>- Appétit conservé</li> </ul>
<b>Examen clinique</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Croissance normale (courbe)</li> <li>- Bon état général, paramètres normaux</li> <li>- Teint souvent caroténémique</li> <li>- Pas de fonte musculaire ni adipeuse</li> <li>- Abdomen non ballonné parfois gargouillant</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Croissance normale</li> <li>- Examen normal</li> <li>- Parfois douleur en cadre « colique »</li> <li>- ± ballonnement abdominal</li> </ul>
<b>Examens complémentaires</b>	
Souvent inutiles, car il s'agit d'une pathologie bénigne dans l'immense majorité des cas; demandés en fonction du contexte clinique	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Coproculture, examen parasitologique des selles (doute sur une cause infectieuse) souvent demandés initialement</li> <li>- Bilan d'absorption si croissance médiocre : stéatorrhée, NFS, folates, ferritine, test au xylose. Biopsie du grêle</li> <li>- Recherche d'allergie digestive : TTL, RAST, tests de perméabilité intestinale, recherche d'intolérance au lactose (breath test) si aliments déclenchants</li> <li>- Rectosigmoidoscopie + biopsie si doute sur une colite (selles glairo-sanglantes)</li> <li>- Étude de la motricité grêle et colique dans les formes très sévères (diarrhée aqueuse), et pour réaliser des tests thérapeutiques (prokinétiques)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Coproculture, examen parasitologique des selles</li> <li>- Radiographie d'abdomen sans préparation, échographie abdominale pour éliminer une pathologie tumorale (formes douloureuses)</li> <li>- Recherche d'allergie digestive, d'intolérance au lactose : TTL, RAST, test de perméabilité intestinale, breath test</li> <li>- Recherche de syndrome inflammatoire, NFS, VS, ... Coloscopie + iléoscopie, fibroscopie haute pour éliminer une maladie inflammatoire (si signes systémiques, sang dans les selles ou simple altération de l'état général)</li> <li>- Étude de la motricité : formes très sévères</li> </ul>
<b>Diagnostic différentiel</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diarrhées avec malabsorption <ul style="list-style-type: none"> <li>- intolérance aux protéines du lait de vache</li> <li>- intolérance au gluten</li> </ul> </li> <li>- Colites : <ul style="list-style-type: none"> <li>- infectieuse</li> <li>- immuno-allergiques</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Autres causes de douleurs abdominales chroniques : <ul style="list-style-type: none"> <li>- tumorales</li> <li>- rénales</li> </ul> </li> <li>- Maladies inflammatoires du tube digestif (v. encadré 10) <ul style="list-style-type: none"> <li>- maladie de Crohn</li> <li>- colites</li> </ul> </li> </ul>
<b>Étiologie multifactorielle</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalie motrice</li> <li>- Anomalie sécrétoire</li> <li>- Déséquilibre de la flore</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intolérance alimentaire</li> <li>- Déséquilibre alimentaire</li> <li>- Facteurs psychologiques</li> </ul>
<b>Traitement</b>	
<p><b>Petit enfant : forme diarrhéique</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diététique <ul style="list-style-type: none"> <li>- Régime pauvre en lactose (lait de régime, laitages, fromage)</li> <li>- Fibres courtes : légumes verts mixés, fruits cuits</li> <li>- Bon équilibre : protéides - glucides - lipides</li> <li>- Éviter les agrumes, les crudités</li> </ul> </li> </ul> <p><b>Ne pas prescrire de régime restrictif (sans gluten) sans une certitude diagnostique</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Prokinétique : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Débridat</li> </ul> </li> <li>- Pansement : Smecta</li> <li>- Éviter le déséquilibre de la flore par les antibiothérapies à risque de sélection</li> <li>- Traiter une candidose si mise en évidence</li> <li>- Éviter les à-coups diététiques : régime antidiarrhéique trop strict (carotte pure), Imodium à haute dose</li> </ul>	<p><b>Grand enfant : forme douloureuse</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diététique <ul style="list-style-type: none"> <li>- ± régime pauvre en lactose</li> <li>- légumes cuits, fruits</li> </ul> </li> <li>- Éviter les agrumes, les crudités, les fritures</li> <li>- Prokinétique <ul style="list-style-type: none"> <li>- Débridat</li> <li>- Antispasmodiques (Exemple : inhibiteurs calciques, Dicetel)</li> <li>- Duspatalin</li> </ul> </li> <li>- Pansement : Smecta</li> <li>- Traitement de la constipation si importante : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Lubrifiants</li> <li>- Hydratants</li> <li>- Prokinétiques</li> </ul> </li> <li>- Prise en charge psychologique si composante importante</li> </ul>

## ■ BIBLIOGRAPHIE

RASOUMI A. et coll., Childhood functional gastrointestinal disorders : Child/Adolescent, *Gastroenterology*, 2006, 130, 1527-37.

## ■ Ulcères de l'enfant

Les ulcères de l'enfant sont distingués en primaires sans cause déclenchante (en dehors de facteurs héréditaires) et secondaires, les plus fréquents, où la responsabilité d'un agent causal est engagée.

## ■ Pathogénie

L'ulcère peptique résulte d'un déséquilibre entre les mécanismes de protection de la muqueuse gastrique ou duodénale (mucus, sécrétion de bicarbonates, propriétés intrinsèques de l'épithélium) et l'agression constituée par les ions  $H^+$  et la pepsine. Les principales circonstances où ce déséquilibre peut apparaître sont indiquées dans la figure 14.20.

## ■ Clinique

L'ulcère peptique peut s'observer quel que soit l'âge et peut d'autant plus se révéler par une complication que l'enfant est jeune.

• **Chez le nouveau-né** : l'ulcère est généralement secondaire, de siège gastrique et se révèle par une hématomèse parfois foudroyante ou une perforation.

• **De la période néonatale à 7 ans** : l'ulcère secondaire domine largement et se révèle le plus souvent par une hématomèse, un méléna isolé ou des vomissements sévères dans le cadre d'une sténose pylorique. À partir de 4 ans peut apparaître une symptomatologie douloureuse abdominale atypique associée ou non à des vomissements.

• **De 7 à 15 ans** : les complications peuvent également être révélatrices mais les douleurs abdominales sont rythmées par les repas, de siège épigastrique, nocturnes.

La proportion d'ulcères primaires de siège duodénal devient plus importante et la perforation est exceptionnelle en dehors des ulcères sous corticoïdes et de stress.

### ■ Quand évoquer un ulcère ?

- Nouveau-né, nourrisson, enfant susceptible par son état ou un traitement de faire un ulcère secondaire.
- Hématémèse ± méléna.
- Méléna isolé.
- Perforation.
- Vomissements répétés avec douleurs épigastriques.
- Douleurs abdominales récurrentes avec :
  - antécédents familiaux,
  - anémie,
  - amaigrissement.
- Douleurs abdominales nocturnes.
- Douleurs rythmées.

## ■ Diagnostic

• **Endoscopie** : c'est l'examen de référence qui, en dehors du contexte de perforation, affirme le diagnostic et précise le siège de l'ulcère. La fibroscopie peut ne pas montrer l'ulcère en période hémorragique mais, dans ce cas, elle a le mérite d'éliminer un saignement de varices œsophagiennes. Enfin, la recherche d'*Helicobacter pylori* peut être effectuée par l'étude histologique de la biopsie antrale et par CLO-test (test à l'uréase) en salle d'endoscopie.

• **Transit œso-gastro-duodénal** : dont la seule indication est la stase sur sténose pylorique où l'endoscopie peut méconnaître l'ulcère.

• **Autres examens (ulcère primaire)** :

- l'étude de la sécrétion acide gastrique n'a pas en pratique courante d'intérêt majeur ;
- le dosage de la gastrinémie est proposé par certains devant tout ulcère primaire pour dépister un exceptionnel syndrome de Zollinger-Ellison ou une hyperplasie des cellules antrales. Ce dosage s'impose en cas d'intervention chirurgicale ;

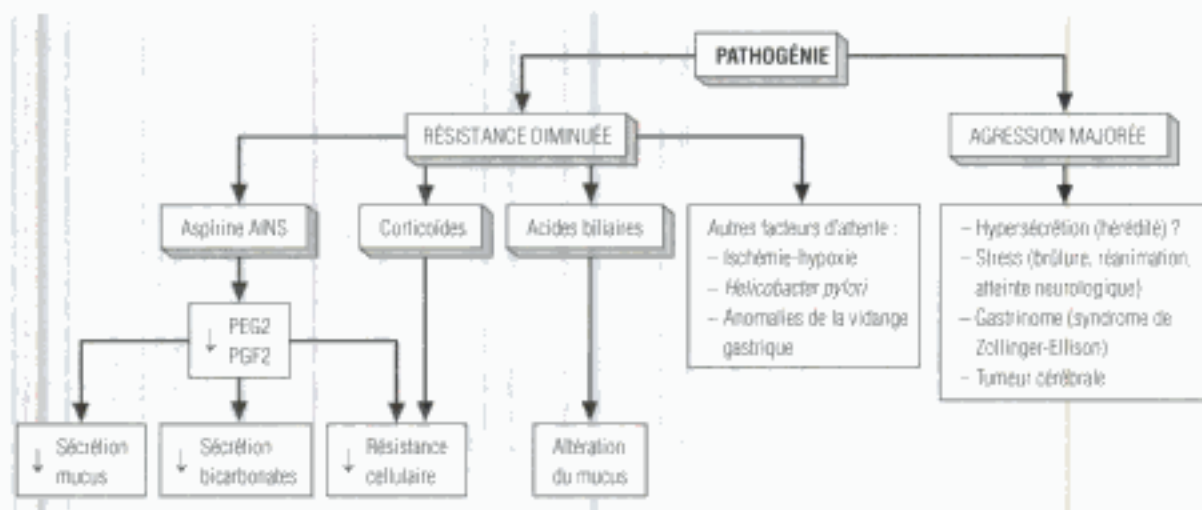


Figure 14.20. Schéma de la pathogénie des ulcères.

- La recherche d'*Helicobacter pylori* par test à l'urée marquée (kit) ou la recherche d'antigène dans les selles permet d'assurer une modalité de suivi de l'éradication.

## ■ Formes cliniques

Les ulcères habituellement décrits chez l'enfant sont les suivants :

- l'**ulcère de l'aspirine ou aux AINS** : celui-ci peut survenir à tout âge chez un enfant ayant ou pas d'antécédents familiaux ulcéreux. Il est indépendant de la dose administrée, révélé par une hématurie et/ou un méléna, et de siège habituellement gastrique. Il contre-indique l'administration ultérieure d'aspirine ;
- l'**ulcère primaire** : celui-ci survient habituellement chez un enfant de plus de 12 ans, ayant des antécédents familiaux. Il peut être découvert à l'occasion d'un syndrome douloureux abdominal ou d'hémorragies. Son siège est duodénal. La recherche d'*Helicobacter pylori* doit être effectuée afin d'en obtenir l'éradication si l'infection est présente. En effet, les récurrences de la maladie ulcéreuse seront d'autant moins fréquentes qu'*Helicobacter* aura été correctement traité.

## ■ Traitement (fig. 14.21, page 356)

Le traitement repose essentiellement sur l'utilisation d'inhibiteurs de la pompe à protons (oméprazole : 1 mg/kg/j pendant 1 à 6 mois), associé pendant 7 à 10 jours à une bithérapie amoxicilline-clarithromycine en cas d'infection à *Helicobacter*. Dans tous les cas, la cicatrisation devra être contrôlée par endoscopie.

## ■ Hémorragies digestives

### ■ Diagnostic

- Reconnaître l'hémorragie digestive est facile si l'hémorragie est extériorisée, plus difficile sinon : il faut rechercher le sang par le toucher rectal et par une sonde gastrique, devant une anémie inexplicite.
- Évaluer la tolérance de la perte sanguine sur la soif, la pâleur, une agitation, de l'angoisse, un temps de recoloration allongé, une tachycardie, un petit cœur à la radio ou un collapsus patent avec anémie aiguë et choc hypovolémique.
- Préciser le siège de l'hémorragie :
  - haute sur du sang rouge dans l'estomac ou hématurie. Elle peut s'accompagner de sang rouge dans les selles ou de méléna ;
  - basse, se reconnaît sur du sang rouge par l'anus ou méléna.
- Déterminer l'étiologie (tableau 14.XIV). L'examen doit rechercher des signes évoquant une hépatopathie chronique et une hypertension portale : ictère, gros foie dur, circulation collatérale, splénomégalie...
- Pratiquer certains examens nécessaires en urgence : groupe, NFS + plaquettes, hémocrite, hémostase. Il faut noter que le taux d'hémoglobine et l'hémocrite sous-estiment souvent l'abondance du saignement à la phase initiale d'une hémorragie. Il faut également penser à faire un ASP et une échographie abdominale. Enfin, il faut toujours discuter la fibroscopie en urgence en cas d'hémorragie haute.

Tableau 14.XIV. Causes des hémorragies digestives.

Hémorragie haute	Hémorragie basse
Nouveau-né	
Œsophagite peptique Gastrite	Ulcération thermométrique Entérocolite Volvulus
Nourrisson-enfant	
Varices œsophagiennes ou gastriques Gastrite Syndrome de Mallory-Weiss Ulcère gastrique ou duodénal Œsophagite	Meckel Imagination Purpura rhumatoïde Diarrhée invasive (Salmonelle, <i>E. coli</i> , shigelle...) SHU

### ■ Réflexes et pièges

Il faut :

- toujours hospitaliser ;
- toujours demander l'avis du chirurgien ;
- toujours prévenir le service qui connaît l'enfant le cas échéant ;
- chez le nouveau-né, penser au sang maternel dégluti (test d'APT), au volvulus justifiant une intervention en extrême urgence ;
- chez l'enfant rechercher la prise de médicaments (aspirine), une hypertension portale (foie gros et dur, ascite, splénomégalie...), une atteinte hépatique (attention sous bêtabloquant, pas de tachycardie en cas de saignement) ;
- l'épistaxis déglutie est un autre piège classique.

### ■ Conduite à tenir

- Assurer deux voies veineuses.
- Restaurer la volémie grâce à un soluté macromoléculaire en attendant l'arrivée du sang.
- Corriger l'anémie dès que possible.
- Parallèlement mise en place d'une sonde gastrique souple.
- Deux situations différentes selon que l'hémorragie est haute ou basse.
- En cas d'hémorragie haute :
  - lavages gastriques toutes les 15 minutes puis toutes les heures avec du sérum physiologique ou de la potion de Lévy jusqu'à ce que les résidus gastriques soient clairs ;
  - ranitidine (0,25 à 1 mg/kg/h) par voie intraveineuse est prescrite ;
  - si l'hémorragie persiste, la conduite dépend de l'existence ou non d'une hypertension portale :
    - en cas d'hypertension portale ou si on a la notion d'une hépatopathie chronique : glypressine IV (flacon de 1 mg + amp. de 5 mL de sérum physiologique) 30 mg/kg en dose de charge puis 15 mg/kg toutes les 3 à 6 heures sans dépasser 120 mg/kg/j, ou somatostatine IV 120 mg/kg en bolus IVD puis en perfusion continue à 3 ou 4 mg/kg/h pendant 2-3 jours. En cas d'échec, mise en place d'une sonde de Blackmore. Si cirrhose associée, du fait du risque d'encéphalopathie : néomycine 100 mg/kg/j en

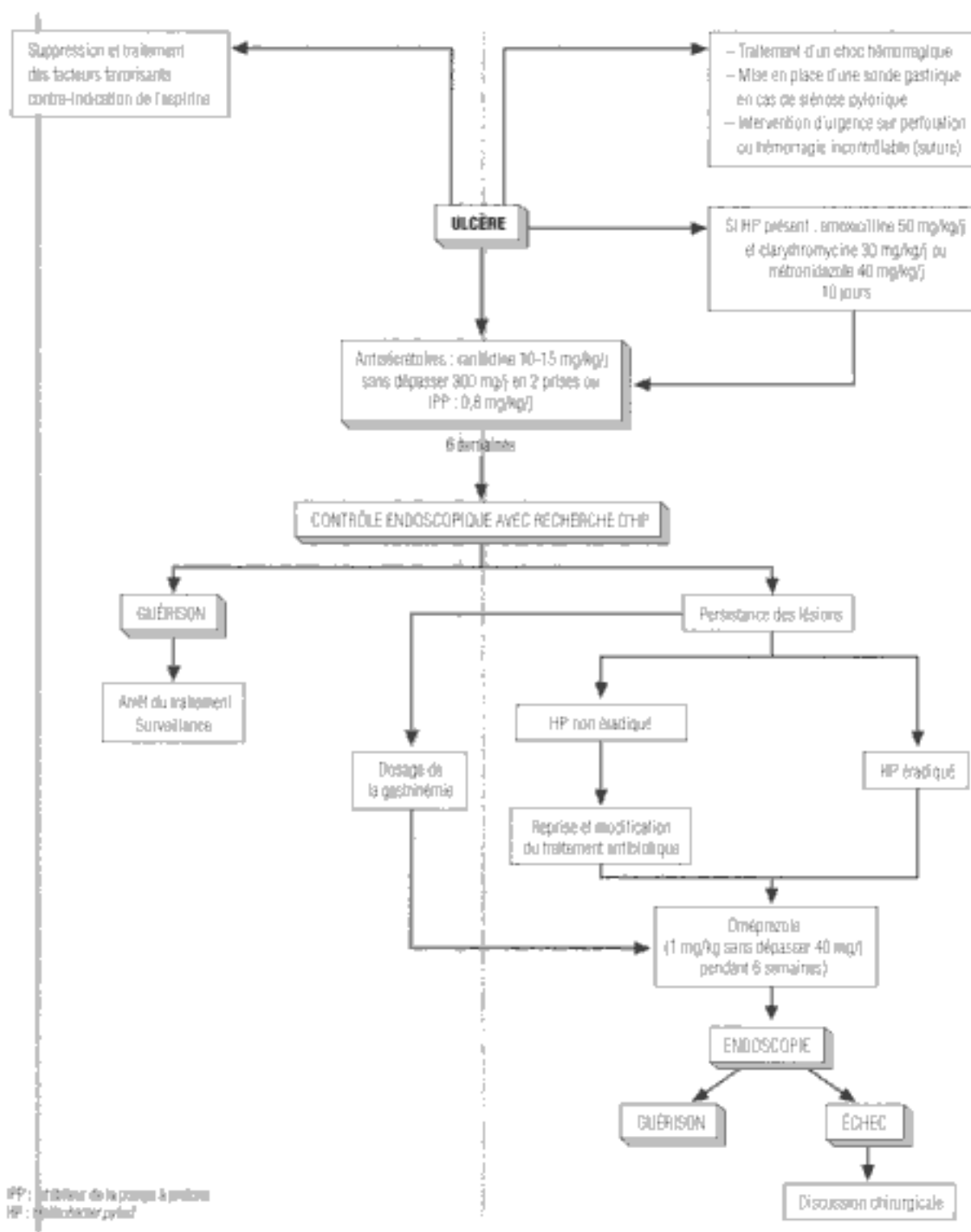


Figure 14.21. Conduite du traitement lors d'un ulcère.

- 4 prises, Duphalac en lavement rectal 15 mL/kg 1 fois par jour. Au décours de l'hémorragie, le régime sera limité en protides,
- s'il n'existe pas de signes d'hypertension portale, le transfert en chirurgie s'impose.

**Rappel : composition de la potion de Levy**

- Eau distillée : 750 mL.
  - Phosphaluge : 10 sachets.
  - Thrombase : 600 unités.
  - Hémoceptol : buvable 3 ampoules ou IV 16 ampoules.
- Cette potion peut être gardée 24 h maximum à 4 °C.

• En cas d'hémorragie basse :

- quel que soit l'âge, l'avis du chirurgien est obligatoire ;
- mise en place d'une sonde gastrique ;
- discuter coloscopie après avoir éliminé une cause chirurgicale.

■ BIBLIOGRAPHIE

Mougenot J.F., Duché M., Hémorragies digestives, in : Gastroentérologie pédiatrique, Navarro J., Schmitz J., eds. Médecine-Sciences, Flammarion, 2000, 612-28.

**10. Maladies inflammatoires chroniques du tube digestif : rectocolites hémorragiques (colites ulcéreuses et maladie de Crohn)**

**Caractères communs**

- Douleurs abdominales.
- Diarrhées sanglantes (colites ulcéreuses surtout).
- Retentissement nutritionnel sévère, amaigrissement, arrêt de la croissance, retard pubertaire ;
- Symptômes inflammatoires et extradigestifs associés : fièvre, arthralgies, érythème noueux, iridocyclite... VS accélérée.

**Caractères particuliers**

- *Rectocolites hémorragiques :*

- atteintes radiologiques et fibroscopiques diffuses de la muqueuse rectocolique (saignements et fragilité au contact, ulcérations) ;
- risques hémorragiques, perforatifs, carcinologiques ;
- indications possibles de la colectomie ;
- traitements anti-inflammatoires : Mesalazine, corticoïdes.

- *Maladie de Crohn :*

- atteintes radiologiques et fibroscopiques, focales, pariétales, de l'ensemble du tube digestif avec prédilection pour la région iléo-cæco-colique droite ;
- risques de fistules, abcès, sténoses, rechutes à distance ;
- traitement symptomatique : renutrition prolongée entérale à débit constant ou parentérale ;
- traitement anti-inflammatoire (corticoïdes, azathioprine) ;
- discussion d'un traitement anti-anaérobies (Flagyl).

Le diagnostic de ces deux situations pathologiques est souvent très difficile, ce qui justifie la nécessité de biopsies étagées (examen histologique précis sur l'ensemble du tube digestif).

Hidden page

### Plan du chapitre

Hépatomégalie du nourrisson.....	359
Ictère de l'enfant .....	360
Approches diagnostiques et prise en charge des cholestases de l'enfant.....	363
Hépatites virales : à la phase de primo-infection .....	367
Cirrhoses .....	369
Maladies métaboliques avec atteinte hépatique	370

## ■ Hépatomégalie du nourrisson\*

### ■ Diagnostic : affirmer le gros foie

Il s'agit d'un diagnostic clinique. On apprécie la limite du bord supérieur du foie par la percussion, la limite inférieure par la palpation. Chez le nourrisson, un foie normal ne dépasse pas le rebord costal de plus de 2 à 3 cm. *Un foie palpable à gauche de la ligne médiane est en principe pathologique.* Il peut être difficile d'apprécier une très grosse hépatomégalie, dont le bord inférieur peut être palpable dans la fosse iliaque droite. On note la consistance de cette hépatomégalie : dure, ferme, normale ou molle. Un calque est dessiné permettant les examens comparatifs. On recherche des signes associés : examen cardiovasculaire, palpation de la rate, recherche de signes de cholestase, d'angiome stellaire, d'ascite... On éliminera un foie ptosé par une maladie respiratoire aiguë avec distension pulmonaire (bronchiolite aiguë) ou chronique, ou un foie refoulé dans l'abdomen par une malformation thoracique (dystrophie thoracique asphyxiant par exemple).

### ■ Orientation étiologique

L'examen clinique et quelques examens biologiques simples associés à une échographie abdominale apporteront le plus souvent un diagnostic étiologique.

#### Hépatomégalie associée à une anomalie cardiovasculaire

Le gros foie d'une insuffisance cardiaque s'inscrit dans un contexte facilement évoqué. Une échographie des veines sus-hépatiques apportera la preuve d'une thrombose des veines sus-hépatiques ou l'échographie cardiaque permettra le diagnostic d'une exceptionnelle péricardite constrictive. Un angiome hépatique peut être la cause de la défaillance cardiaque. Les transaminases sont souvent élevées. C'est l'examen échographique qui affirme le diagnostic.

\* J.-J. Choulot.

#### Hépatomégalie associée à une cholestase

C'est surtout chez le nourrisson de moins de 3 mois que l'ictère et les selles décolorées permettront le diagnostic de cholestase : l'examen clinique et quelques examens biologiques et échographiques simples orienteront vers l'origine intra- ou extra-hépatique. La bilirubine est élevée de type mixte, les transaminases et les gamma GT sont élevées. L'échographie est peu contributive dans les atrésies des voies biliaires extra-hépatiques, elle peut montrer une persistance de la vésicule mais pourrait être source d'erreur : en effet, les voies biliaires intra-hépatiques ne sont pas dilatées dans l'atrésie des voies biliaires extra-hépatiques et, en échographie, on ne peut mettre en évidence la voie biliaire principale chez un nourrisson. Parfois, l'échographie affirme le diagnostic en montrant un kyste du cholédoque.

#### Hépatomégalie de consistance dure à bord inférieur tranchant

Souvent associée à des signes d'hypertension portale (splénomégalie et parfois ascite), elle fera évoquer une cirrhose d'autant plus qu'il existe un hippocratisme digital et/ou des angiomes stellaires (mucoviscidose, déficit en alpha-1-antitrypsine, cholestase avec cirrhose, maladie métabolique, hépatite chronique). Un gros foie dur avec hypertension portale, bilan biologique proche de la normale et anomalie rénale (polykystose) peut être l'occasion de découverte d'une fibrose hépatique congénitale. Dans la plupart des cirrhoses, on mettra en évidence des signes biologiques de cytololyse avec des transaminases élevées. En fonction du degré d'insuffisance hépatique, on pourra mettre en évidence une chute des facteurs de la coagulation, notamment une chute du facteur V ainsi qu'une hypo-albuminémie. Des examens spécifiques permettront d'orienter l'origine : absence de pic d'alpha-1-globuline sur l'électrophorèse des protides en faveur d'un déficit en alpha-1-antitrypsine, marqueurs d'auto-immunité avec anticorps présents en faveur d'une hépatite auto-immune.

#### Hépatomégalie de consistance molle

Avec un bord inférieur souvent émoussé, associée à une hypoglycémie, elle fait évoquer une maladie métabolique de la néoglycogénèse. Une énorme hépatomégalie palpable dans la fosse iliaque droite est en faveur d'une glycogénose de type I au sein d'un cortège de signes cliniques et biologiques évocateurs. L'hypoglycémie de jeûne est constante dans les glycogénoses de type I de même que hypercholestérolémie et hyperuricémie.

#### Hépatomégalie dans un contexte d'insuffisance hépatocellulaire aiguë

Avec une chute du facteur V, elle fait rechercher une intolérance au galactose, au fructose ou une tyrosinose. Il existe

généralement des signes de tubulopathie dépistables par la bandelette urinaire. La cytolysse et l'insuffisance hépatocellulaire aiguë sont confirmées biologiquement par l'élévation des transaminases, une hyperbilirubinémie et une chute du facteur V.

### Hépatite virale

Une hépatomégalie est rarement chez le nourrisson l'occasion unique de diagnostic d'une hépatite virale. Les transaminases sont élevées, plusieurs dizaines mais généralement plusieurs centaines de fois la normale. Les IgM antiviral A permettent le diagnostic d'hépatite A, plus rarement les marqueurs du virus B peuvent être positifs. Il est exceptionnel qu'une hépatite C soit cliniquement parlante chez l'enfant. Une hépatite microbienne est rare, elle existe généralement au sein d'un syndrome infectieux important.

### Maladie de surcharge

Une hépatomégalie peut être l'un des signes de maladie de surcharge. On recherchera l'association à une splénomégalie, des anomalies osseuses (rachis lombaire de profil, déformation de L1), un faciès grossier, des lymphocytes vacuolés : maladie de Gaucher, maladie de Niemann-Pick, nombreuses anomalies des enzymes lysosomiaux.

### Hépatomégalie tumorale

Une hépatomégalie tumorale est chez le nourrisson souvent volumineuse, elle est visible à travers les téguments de coloration bleutée. Cette hépatomégalie est de croissance extrêmement rapide. Il s'agira généralement d'un syndrome de Pepper (métastases hépatiques d'un sympatho-blastome). Il s'agit plus rarement d'une autre tumeur maligne hépatique ou d'une localisation d'une hémopathie. L'échographie est contributive en mettant en évidence la tumeur d'origine souvent de petite taille. Le dosage des cathécholamines urinaires permet d'affirmer le diagnostic.

### Harmatome ou angiome

L'échographie hépatique permettra parfois le diagnostic d'une tumeur bénigne : hamartome ou angiome.

### Gros foie isolé

Un gros foie isolé, avec bilan biologique et échographique normal, doit être surveillé cliniquement pendant quelques mois. Une ponction biopsie à l'aiguille peut alors parfois apporter un diagnostic précis.

## ■ Ictère de l'enfant\*

La constatation d'un ictère va conduire à de nombreux diagnostics possibles appartenant à la pathologie hémolytique, infectieuse ou hépato-biliaire, sans oublier les causes plus rares métaboliques ou génétiques.

Un enfant ictérique doit bénéficier d'un examen clinique complet et on s'attachera plus particulièrement à rechercher

des arguments en faveur d'une pathologie infectieuse : fièvre, voyage exotique, bain en rivière récent. On recueillera des éléments en faveur d'une pathologie hémolytique : origine ethnique, antécédents familiaux, existence d'une splénomégalie, pâleur. En faveur d'une pathologie hépato-biliaire, on recherchera une hépatomégalie dont on appréciera la consistance, une ascite, des angiomes stellaires ou une splénomégalie.

Un bilan biologique simple complètera les signes cliniques et fournira des orientations utiles : numération formule sanguine avec compte des réticulocytes, bilirubine libre et conjuguée, transaminases, gammaGT. Une échographie abdominale sera pratiquée initialement.

Les constatations cliniques, biologiques et échographiques permettront de tracer quelques grandes situations évocatrices (fig. 15.1, page 362).

## ■ Arguments cliniques et biologiques évocateurs d'une hémolyse

Les antécédents personnels et familiaux permettent parfois de retrouver des cas d'hémolyse. L'existence d'une pâleur, d'une splénomégalie, de transaminases normales et d'un ictère à bilirubine libre orientera vers une pathologie hémolytique. L'origine géographique est essentielle à considérer.

- Chez un enfant d'origine européenne, avec souvent un ascendant connu comme ayant une hémolyse chronique, c'est la maladie de Minkowski Chauffard qui sera le diagnostic le plus probable. Il s'agit d'une maladie de transmission dominante autosomique. Il existe souvent un antécédent d'ictère néonatal apparu avant 72 heures de vie. Le diagnostic sera confirmé par l'étude de la résistance osmotique de l'enfant et de ses parents.

Le test de Coombs positif permettra, plus rarement, d'amener au diagnostic d'hémolyse auto-immune. Le dosage de la pyruvate-kinase aboutira au diagnostic de déficit en pyruvate-kinase. L'association hémolyse-atteinte hépatique fera rechercher une maladie de Wilson chez un enfant de plus de 6 ans.

- Chez un enfant d'origine méditerranéenne, un déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G-6-PD) sera évoqué *a fortiori* s'il y a la notion d'une ingestion récente de fèves.

Une électrophorèse de l'hémoglobine permettra le diagnostic de bêta-thalassémie homozygote. La thalassémie hétérozygote n'entraîne pas d'ictère hémolytique. Plus rarement, une drépanocytose homozygote sera mise en évidence chez un enfant d'origine méditerranéenne.

- Chez un enfant africain, l'électrophorèse de l'hémoglobine amènera au diagnostic d'hémoglobinopathie, le plus souvent drépanocytose homozygote. L'ictère n'est souvent pas au premier plan, l'enfant consultant généralement pour des crises douloureuses. Le déficit en G6PD peut se rencontrer aussi dans ce contexte.

## ■ Arguments cliniques et biologiques évocateurs d'ictères non hémolytiques

L'enfant est bien portant, l'ictère est cliniquement isolé, la bilirubine est de type non conjugué, son taux est peu élevé. Il n'y a aucun

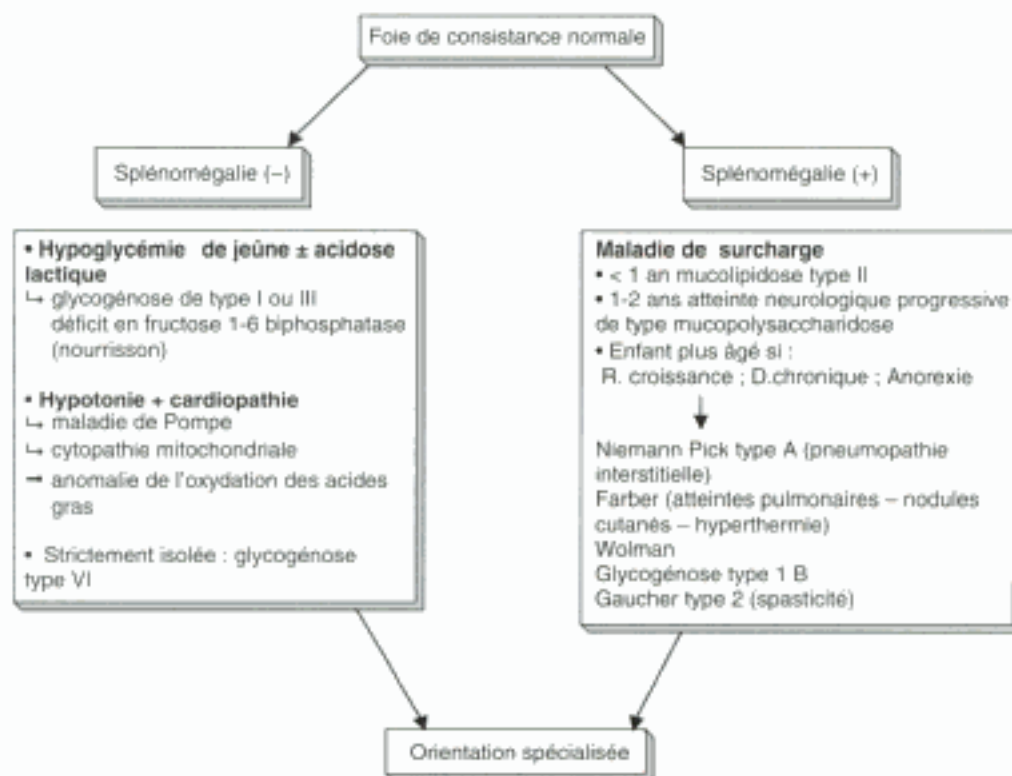
\* J.-J. Choulot.



## 1. Conduite à tenir devant une hépatomégalie\*

### Hépatomégalie isolée

#### 1. Foie de consistance normale.



#### 2. Foie ferme et dur :

- < 1 an : tyrosinémie type I, galactosémie, glycogénose type IV.
- 1-6 ans : déficit en  $\alpha$ -1-antitrypsine.
- > 6 ans : Wilson [céruloplasmine ; cuivre sérique et urinaire ; études moléculaires].

#### Hépatomégalie avec cholestase

- Nouveau-né :
  - atrésie des voies biliaires extra-hépatiques (AVBEH), → urgence chirurgicale,
  - déficit en  $\alpha$ -1-antitrypsine,
  - paucité ductulaire syndromique [syndrome d'Alagille].

#### Hépatomégalie avec signes de nécrose hépatique

[+ ictère – œdèmes – syndrome hémorragique – hypoglycémie]

- Nouveau-né – jeune nourrisson :
  - galactosémie,
  - intolérance au fructose,
  - tyrosinémie type I,
  - cytopathie mitochondriale,
  - déficit en LCHAD [Long Chain AcylCoA Deshydrogenase].
- Nourrisson et enfants + grands :
  - déficit en  $\alpha$ -1-antitrypsine,
  - maladie de Wilson.

La prise en charge de ces malades relève en règle générale d'équipes spécialisées.

\* Encadré réalisé d'après le texte de référence de Labrune P., Trioche-Eberschweiler P., Mollat-Boudjemline A., Gadjos V., Découverte d'une hépatomégalie, *Archives de Pédiatrie*, 2007, 14, 573-5.



Figure 15.1. Démarche diagnostique devant un ictère de l'enfant.

signe d'atteinte hépatique. Les transaminases sont normales et il n'existe pas d'hémolyse.

Il s'agit à l'évidence d'une maladie de Gilbert : déficit partiel en glycuronyl-transférase. Il s'agit d'une maladie de transmission autosomique constamment bénigne. L'ictère est souvent constaté lors d'un jeûne, notamment postopératoire. Aucun traitement n'est bien sûr indiqué. Il est indispensable de reconnaître cette situation fréquente dans le but de rassurer et d'éviter tout examen inutile.

La maladie de Crigler-Najjar est exceptionnelle. Déficit complet en glycuronyl-transférase. C'est un ictère à bilirubine libre à taux très élevé existant depuis la période périnatale exposant à l'ictère nucléaire et à de lourdes séquelles cérébrales. Une des formes de la maladie peut bénéficier d'un traitement par le phénobarbital.

## ■ Ictères hautement fébriles

La notion d'un bain en rivière en fin d'été fera réaliser des hémocultures et un sérodiagnostic après 8 à 10 jours de fièvre pour rechercher une leptospirose.

Le retour d'une zone inter-tropicale fera avant tout rechercher un paludisme par une goutte épaisse. L'ictère est dans ce cas généralement modéré.

## ■ Ictères évoquant une hépatite

L'enfant a des troubles digestifs, nausées, vomissements, diarrhée, anorexie. Il y a un certain degré d'asthénie et des douleurs abdominales sont fréquentes. L'ictère est dans ce cas plus ou moins intense, il existe une hépatomégalie de consistance normale. Les transaminases sont élevées. En pédiatrie, la plupart des hépatites sont cependant anictériques.

• L'hépatite A est de loin la cause la plus fréquente, surtout si l'enfant est de retour d'Afrique du Nord ou d'un pays inter-tropical. En effet, en France, la fréquence de l'hépatite A est en nette diminution. Les transaminases sont élevées, plusieurs centaines, voire plusieurs milliers d'unités. La bilirubine est de type mixte. La présence d'IgM antiviral A affirme le diagnostic. En conséquence, on peut affirmer le bon pronostic de la maladie : aucun autre examen, aucun traitement ne sont nécessaires. L'aggravation sous forme d'hépatite fulminante est exceptionnelle. On sera particulièrement vigilant en cas de troubles de la conscience, d'inversion du rythme jour-nuit et de troubles hémorragiques. L'existence de troubles de conscience doit faire réaliser une étude de la coagulation. Un taux de prothrombine inférieur à 50 % entraînera l'hospitalisation de l'enfant dans un centre où une greffe hépatique est

possible. La prolongation de l'ictère sous forme d'hépatite cholestatique : prurit, selles décolorées, est possible quoique rare. La rechute sous forme d'hépatite en deux temps, voire plus rarement en trois temps est spectaculaire mais bénigne. Le deuxième épisode est en principe plus sévère que le premier. Les formes chroniques de l'hépatite A n'existent pas.

- Si les marqueurs du virus A sont négatifs, il est fréquent d'aboutir au diagnostic de mononucléose infectieuse, a fortiori s'il existe une angine, des adénopathies cervicales, une splénomégalie et une monocytose sur la numération formule sanguine. La sérologie spécifique sera bien sûr contributive.

- L'hépatite B est devenue exceptionnelle en pédiatrie. Une catégorie d'enfants est à risque pour cette pathologie : les enfants adoptés à l'étranger et leurs familles s'ils ne sont pas vaccinés. Le plus souvent, l'hépatite B est non ictérique en pédiatrie et peu symptomatique. La positivité de l'antigène Hbs et de l'anticorps anti-Hbc de type IgM permettra le diagnostic d'hépatite B.

- L'hépatite C, le virus de l'herpès, le virus des inclusions cytomégaliqes, sont très rarement en cause dans une hépatite ictérique de l'enfant.

- Si les marqueurs viraux sont négatifs, une hépatite auto-immune doit être recherchée : soit la forme du nourrisson avec fièvre, anémie hémolytique et test de Coombs positif, soit une forme avec anticorps antimuscle lisse positifs ou anticorps antiréticulum endoplasmique. Il peut exister des signes associés : anémie hémolytique, atteinte digestive ou autre pathologie auto-immune.

- En cas de négativité des causes précédentes, une hépatite toxique sera évoquée. Tous les médicaments sont potentiellement en cause, mais surtout paracétamol, dépakine, antituberculeux. L'intoxication par les champignons (amanite phalloïde principalement) survient dans un contexte immédiatement évocateur précédé de diarrhée sévère.

## ■ Éléments en faveur d'un obstacle de la voie biliaire principale

La triade douleurs-ictère-masse palpable dans l'hypochondre droit ou dans la région péri-ombilicale imposera rapidement le diagnostic de kyste du cholédoque confirmé par l'échographie. Son traitement est chirurgical : résection complète du kyste et anastomose bilio-digestive. L'échographie pourra parfois mettre en évidence une autre malformation du bas cholédoque. Parfois une lithiase obstructive du bas cholédoque avec dilatation des voies biliaires sus-jacente sera la cause de l'ictère. Cela est possible aussi dans le cadre d'une hémolyse. Le traitement sera confié à une équipe spécialisée.

## ■ Éléments en faveur d'une hépatopathie chronique

L'ictère actuel est une exacerbation de l'hépatopathie chronique ou une infection virale surajoutée. Les éléments cliniques en faveur de cette situation sont l'hépatomégalie ferme ou dure qui signe l'ancienneté de la pathologie hépatique, la splénomégalie, l'ascite, les angiomes stellaires, l'hippocratisme digital. Sur le plan biologique, la présence d'une hypo-albumi-

némie est en faveur d'une hépatopathie chronique. Ces pathologies sont suffisamment rares pour être confiées à une équipe spécialisée. Citons :

- la maladie de Wilson de transmission récessive autosomique : n'importe quelle atteinte hépatique chez l'enfant de plus de 6 ans doit faire rechercher un anneau vert péri-cornéen de Kayser-Fleischer, une atteinte tubulaire, une discrète hémolyse ou des signes neurologiques souvent discrets. Le diagnostic est confirmé par l'étude du métabolisme du cuivre (céruoplasmine, cupurie, cuivre hépatique) ;

- le déficit en alpha-1-antitrypsine : d'autant plus s'il y a eu un ictère cholestatique postnatal. L'électrophorèse des protéides confirme l'absence de pic d'alpha-1-globuline, le taux d'alpha-1-antitrypsine sérique est bas, l'étude du phénotype Pi confirme le diagnostic ;

- la cholestase familiale récurrente cirrhogène appelée également maladie de Byler dont il existe plusieurs formes conduit à une évolution grave et à une greffe hépatique ;

- le syndrome d'Alagille : faciès particulier, anomalies vertébrales, cardiopathie notamment sténose pulmonaire et ictère cholestatique ;

- la mucoviscidose où l'ictère n'est qu'exceptionnellement au premier plan ;

- la cholangite sclérosante souvent dans le contexte d'une autre maladie, notamment l'histiocytose X, ou une pathologie intestinale ;

- la cholestase familiale récurrente bénigne de Summerskill est très rare.

Il est important devant un enfant ictérique de procéder à un examen clinique complet. Le premier bilan biologique devra être limité. Les signes cliniques, biologiques, échographiques permettent une orientation avec dans un deuxième temps la nécessité d'examen plus spécialisés.

## ■ Approches diagnostiques et prise en charge des cholestases de l'enfant\*

La cholestase se définit par un défaut d'excrétion d'un des constituants de la bile (cholestérol, phospholipides, acides biliaires, bilirubine conjuguée). Elle est caractérisée cliniquement par l'association de selles partiellement ou complètement décolorées (fig. 15.2, page 364), d'urines foncées et éventuellement d'une hépatomégalie. Tout nouveau-né présentant un ictère cholestatique apparu ou persistant après 10 jours de vie et durant plus de 10 jours doit être hospitalisé avant l'âge d'un mois pour en établir en urgence le diagnostic étiologique. L'ictère cholestatique se distingue de l'ictère à bilirubine libre qui est lui isolé, avec des urines claires et des selles toujours colorées. Il faudra ainsi savoir ne pas porter par excès le diagnostic d'ictère au lait de mère, en recherchant systématiquement ces signes à l'interrogatoire et en recherchant une hépatomégalie. Tout nouveau-né porteur d'un ictère cholestatique doit être, a priori, considéré comme suspect d'atésie des voies biliaires (AVB) (cause la plus fréquente de cholestase : 5/100 000 naissances), dont le pronostic dépend de la précocité du diagnostic, du degré d'ex-

\* K. Mention et F. Gottrand.

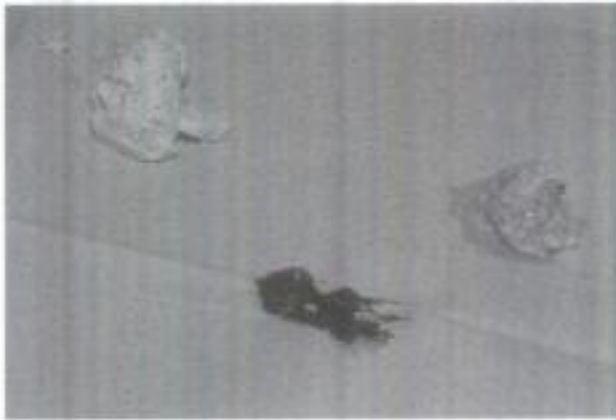


Figure 15.2. Aspect des selles de cholestases.

périmentation du centre de prise en charge, et de la précocité du traitement chirurgical (< 45 jours de vie).

Un nouveau-né présentant un ictère cholestatique doit être hospitalisé en urgence. Pendant l'hospitalisation, la couleur des selles sera surveillée en recueillant chacune des selles dans un pot afin de noter le caractère permanent ou non de la décoloration des selles (fig. 15.2), et en se méfiant d'une fausse coloration des selles secondaire à la prise d'hydrolysat de protéines de lait de vache ou de médicaments (fer, amphotéricine B). L'ictère cholestatique doit se distinguer d'une insuffisance hépatocellulaire néonatale avec ictère (taux de prothrombine bas non corrigé par la vitamine K) secondaire à une galactosémie, une tyrosinémie ou une intolérance héréditaire au fructose.

Si les selles sont complètement décolorées, l'AVB est très probable, et il convient de transférer le patient dans un centre spécialisé en urgence pour ne pas retarder la prise en charge chirurgicale avant l'âge de 45 jours. Les résultats des examens permettant d'éliminer les trois causes médicales mimant une AVB doivent être récupérés en moins de 72 h, à savoir l'électrophorèse des protéines sériques (déficit en  $\alpha$ -1-antitrypsine) (fig. 15.3), le test de la sueur (mucoviscidose), l'examen à la lampe à fente, la radiographie de rachis dorsal (fig. 15.4) et l'échographie cardiaque (syndrome d'Alagille).

Si les selles sont partiellement ou transitoirement décolorées, l'AVB est toujours possible et l'urgence diagnostique persiste. D'autres causes doivent être recherchées en fonction de points d'appel clinique et biologique (tableau 15.1).

Devant une cholestase du nourrisson, certains examens complémentaires sont donc à réaliser en urgence (encadré 2). Toutefois, il faut savoir ne pas retarder la prise en charge chirurgicale d'une AVB en fonction de certains résultats complémentaires. L'AVB est la cause plus fréquente de cholestase néonatale et représente environ 50 % de toutes les cholestases à cet âge. Ainsi, une sérologie CMV positive n'a de valeur que si les IgM ou l'antigénémie sont positives la première semaine de vie chez le nouveau-né. L'infection urinaire peut donner une cholestase, mais celle-ci est décalée (3 semaines de vie), très modérée sans cytolyse et doit se corriger en 48 h après la mise en route du traitement antibiotique. Une cholestase persistante doit évoquer une AVB et être prise en charge en urgence comme telle.

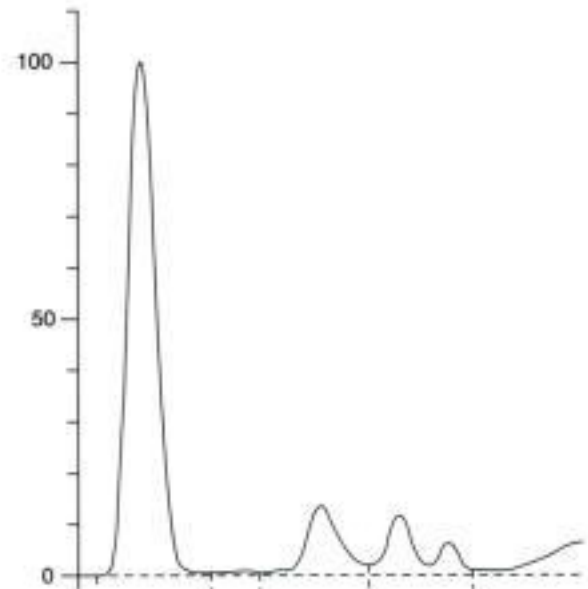


Figure 15.3. Électrophorèse des protéines sériques (déficit en  $\alpha$ -1-antitrypsine).



Figure 15.4. Vertèbres en ailes de papillon (syndrome d'Alagille).

## 2. Investigations de première intention à réaliser en urgence chez un nouveau-né ou nourrisson admis pour une cholestase\*

- NFS, plaquettes, TP et facteurs de coagulation.
- Bilan hépatique complet : TGO, TGP,  $\gamma$ GT, bilirubine libre et conjuguée.
- Électrophorèse des protéines sériques.
- Trypsine immunoréactive, test de la sueur.
- Cortisol à 8 heures.
- TSH<sub>ur</sub>.
- Sérologie toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, syphilis.
- Examen cytbactériologique des urines.
- Échographie abdominale.
- Radios de rachis.
- Examen ophtalmologique (fond d'œil et lampe à fente).

\* D'après McKiernan P.J., Neonatal cholestasis, *Semin. Neonatol.*, 2002, 7, 153-65.

Tableau 15.1. Principales orientations diagnostiques devant une cholestase du nouveau-né ou du nourrisson en fonction des éléments cliniques et paracliniques.

Signes cliniques d'orientation	Signes biologiques d'orientation	Diagnostic à évoquer
Cholestase complète ou partielle		
Visage triangulaire Embryotoxon postérieur Vertèbres en « ailes de papillon »	Hypercholestérolémie	Syndrome d'Alagille
Sténose artère pulmonaire	Absence de pic en $\alpha$ -1-globulines sur l'électrophorèse des protéines	Déficit en $\alpha$ -1-antitrypsine
Toux persistante	Guthrie J3 Trypsine immunoréactive Test de la sueur	Mucoviscidose
Choriorétinite, RCIU Thrombopénie Bandes claires métaphysaires	Sérologies spécifiques	Fœtopathies
Splénomégalie	- CRP élevée, hémocultures + - Lymphocytes vacuolés - Myélogramme : cellules de surcharge - Anémie hémolytique, hypoglycémie sans cétose, citrulline élevée	Infections bactériennes Niemann Pick C, Gaucher Déficit en transporteur glutamate/aspartate
Micropénis	Hypoglycémie néonatale	Insuffisance hypophysaire
Hypotonie, hypothermie	Guthrie J3	Hypothyroïdie
Hypotonie majeure, atteinte oculaire et/ou auditive, neuropathie périphérique	Acides gras à très longues chaînes (AGTLC), acide phytanique, pipécolique, pristanique, acides biliaires	Déficit d'oxydation peroxysomale
Encéphalopathie et tubulopathie, et nystagmus précoce	Insuffisance hépatocellulaire Hyperlactacidémie, L/P > 20 Lactocorrachie > 2 mmol/L	Cytopathie mitochondriale Syndrome gracile DGUOK
Cholestase partielle ou évoluant par poussée, prurit +++	$\gamma$ GT normales	- Déficit de synthèse des acides biliaires - Cholestases progressives fibrosantes familiales
Cholestase partielle et retardée [3 semaines]	ECBU	Infections urinaires postnatales

En pratique, en fonction des éléments cliniques et paracliniques initiaux, on peut proposer l'arbre décisionnel de la figure 15.5, page 366.

## ■ Diagnostic d'une cholestase de l'enfant

Chez l'enfant, l'AVB ne représente plus la crainte et l'urgence diagnostique principale. L'approche diagnostique se fera par étapes, après avoir éliminé un obstacle extra-hépatique, et en recherchant les causes intra-hépatiques ou intra- et extra-hépatiques de cholestase, en fonction du contexte clinique et biologique. Les investigations initiales sont identiques à celles du nouveau né hormis les sérologies de fœtopathies, le cortisol et l'ECBU. Les causes de cholestase de l'enfant sont rapportées dans la figure 15.6 (voir page 367), classées selon le niveau des  $\gamma$ GT, un des éléments d'orientation diagnostique, témoin très sensible de l'atteinte biliaire.

## ■ Prise en charge d'une cholestase

Tout nouveau-né ou nourrisson atteint d'un ictère cholestatique doit être hospitalisé pour en rechercher rapidement la cause et recevoir aussitôt une injection parentérale de 10 mg de vitamine K pour prévenir les complications hémorragiques. La couleur des selles doit être surveillée et notée dès l'admission, et le nouveau-né devra être rapidement transféré dans un centre médico-chirurgical spécialisé pour réaliser les investigations étiologiques en quelques jours et la prise en charge thérapeutique.

Lorsque le diagnostic étiologique est posé, il faudra surveiller et prévenir les conséquences nutritionnelles de la cholestase chronique, qui entraîne une diminution de la masse maigre, de la masse grasse, une carence en acides gras essentiels, vitamines liposolubles, et certains oligoéléments.

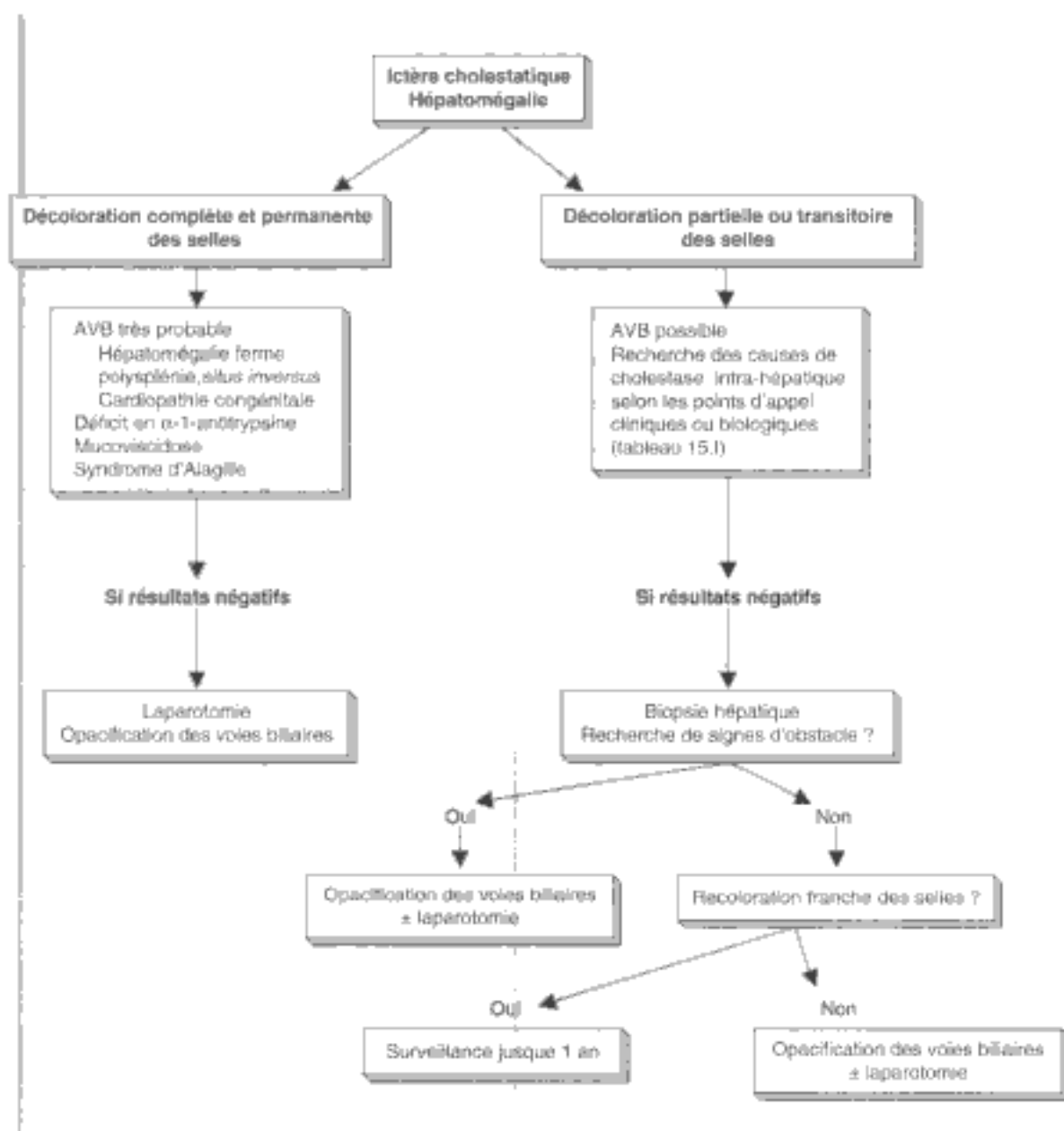


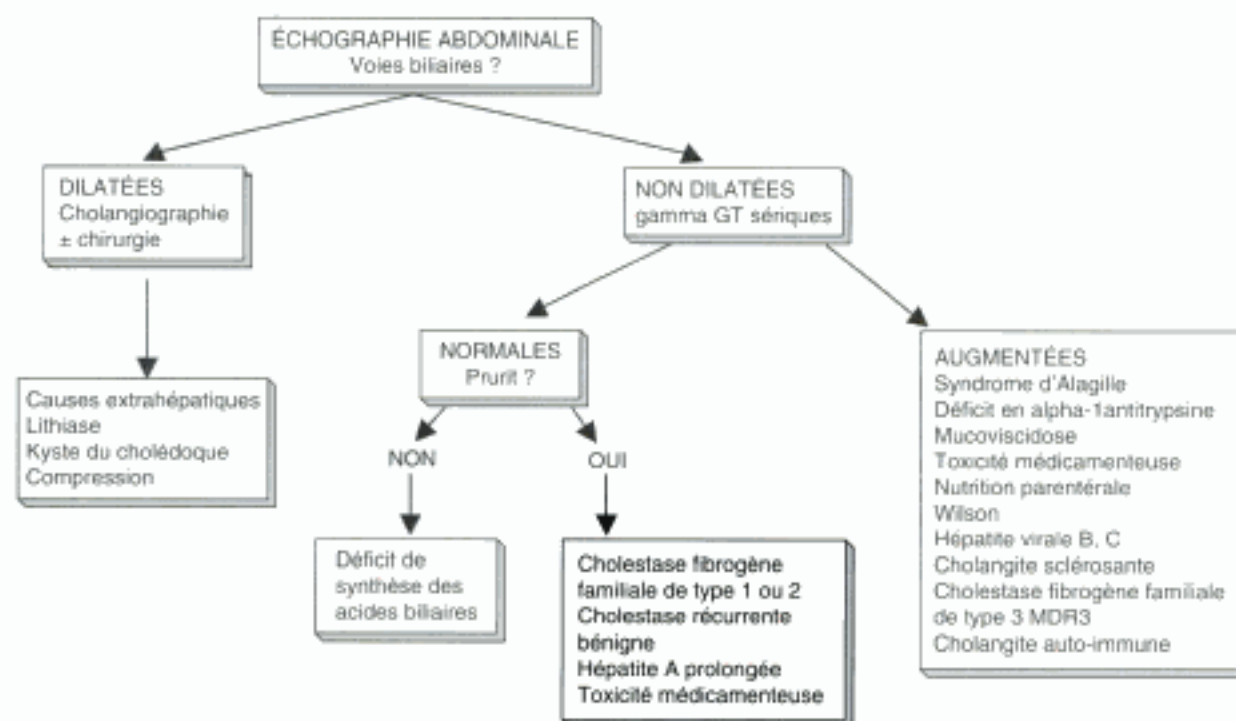
Figure 15.5. Approche diagnostique d'une cholestase néonatale [d'après Bernard O., Diagnostic précoce des ictères cholestatiques chez le nouveau-né, *Arch. Pédiatr.*, 1998, 5, 1031-5].

La cholestase perturbant l'absorption lipidique, dans un contexte fréquent d'anorexie, la prise en charge d'une cholestase chronique nécessitera, en fonction de son retentissement sur la croissance staturo-pondérale et d'une indication éventuelle de transplantation hépatique, une alimentation hypercalorique enrichie en triglycérides à chaîne moyenne *per os* ou par voie entérale. De même, une supplémentation en vitamines liposolubles (A, D, E, K par voie intramusculaire) est nécessaire (tant que l'enfant reste ictérique). Un traitement par de l'acide ursodésoxycholique [600 mg/m<sup>2</sup>/j] acide biliaire tertiaire est souvent prescrit, même si son indication n'est pas validée en dehors de la mucoviscidose et des cholestases

récurrentes fibrogènes familiales. Il faudra également dépister les complications d'une cholestase chronique en fonction de son étiologie : hypertension portale, cirrhose, et savoir discuter la transplantation hépatique assez tôt pour référer l'enfant dans un centre assurant la transplantation avant que l'hépatopathie ne soit trop évoluée et mette en jeu le pronostic vital avant la disponibilité d'un greffon.

## ■ Conclusion

Le diagnostic étiologique de cholestase du nourrisson est une urgence afin de dépister et traiter chirurgicalement, au plus



**Figure 15.6.** Approche diagnostique devant une cholestase de l'enfant [d'après Bernard O., *Ictère de l'enfant*, in : *Connaissances et pratique en pédiatrie*, Bourillon A. ed., Masson, Paris, 2005].

vite, dans un centre expérimenté les atrésies des voies biliaires. Ces mesures font actuellement parties des démarches de santé, attirant l'attention par exemple sur la couleur des selles dans le nouveau carnet de santé. Tout nouveau-né ou nourrisson présentant une cholestase doit être hospitalisé pour recevoir de la vitamine K par voie parentérale. Une surveillance à long terme et une prise en charge nutritionnelle sont indispensables dans les cholestases chroniques.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- BERNARD O., Diagnostic précoce des ictères cholestatiques chez le nouveau-né, *Arch. Pédiatr.*, 1998, 5, 1031-5.
- BERNARD O., Plaidoyer pour le diagnostic précoce de l'atrésie des voies biliaires. Douze erreurs à ne pas commettre. *Arch. Pédiatr.*, 1995, 2, 937-9.
- CHARDOT C., CARTON M., SPIRE-BENDELAC N., LE POMMELET C., GOMMARD J.L., AUVERT B., Epidemiology of biliary atresia in France: a national study 1986-96, *J. Hepatol.*, 1999, 31, 1006-13.
- CHARDOT C., CARTON M., SPIRE-BENDELAC N., LE POMMELET C., GOMMARD J.L., AUVERT B., Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation: french national study from 1986 to 1996, *Hepatology*, 1999, 30, 606-11.
- MCKIERNAN P.J., Neonatal cholestasis, *Semin. Neonatol.*, 2002, 7, 153-65.
- CABRERA-ABREU J.C., GREEN A., Gamma-glutamyltransferase: value of its measurement in pediatrics, *Ann. Clin. Biochem.*, 2002, 39, 22-5.
- BERNARD O., Ictère de l'enfant, in : *Connaissances et pratique en pédiatrie*, Bourillon A. ed., Masson, Paris, 2005.
- Ng V.L., BALISTRERI W.F., Treatment options for chronic cholestasis in infancy and childhood, *Curr. Treat. Options Gastroenterol.*, 2005, 8, 419-30.

## ■ Hépatites virales : à la phase de primo-infection\*

On distingue des formes asymptomatiques de loin les plus fréquentes qui ne se manifestent que par une augmentation des transaminases sériques; leur découverte est donc fortuite.

• *Les formes symptomatiques peuvent être anictériques ou ictériques.*

Le début symptomatique préictérique n'est pas spécifique et dure quelques jours; l'existence d'arthralgies, de céphalées, d'urticaire oriente vers le diagnostic d'hépatite B. En dehors de l'ictère, inconstant, les signes majeurs de l'hépatite aiguë sont les troubles digestifs (nausées, vomissements, diarrhée et surtout anorexie) et l'asthénie de degré variable. Il existe parfois des douleurs abdominales. L'examen montre un foie modérément augmenté de volume et sensible à la palpation. Le signe biologique majeur est représenté par l'élévation des transaminases dont le degré n'a aucune valeur pronostique; il existe parfois une augmentation des gammaglobulines.

Il existe d'exceptionnelles formes œdémateuses, témoins de l'habituelle rétention hydrique au cours des hépatites aiguës et expliquant une relative hypo-albuminémie. Les formes cholestatiques sont moins exceptionnelles, marquées par un ictère intense, du prurit et biologiquement une importante

\* M. Odièvre.

hypercholestérolémie ; elles peuvent faire discuter un obstacle sur les voies biliaires qu'élimine l'échotomographie et bénéficient d'un traitement par la cholestyramine. Les formes fulminantes sont extrêmement rares, volontiers observées chez des enfants maghrébins ; elles sont annoncées par une désorientation temporo-spatiale, une inversion du rythme de sommeil (sommolence le jour, insomnie nocturne) et une tendance hémorragique aux points de piqûre. L'un quelconque de ces signes doit faire demander une étude du complexe prothrombique et toute diminution du taux de prothrombine inférieure à 50 % doit faire hospitaliser l'enfant dans un milieu spécialisé en vue d'une transplantation hépatique sans attendre que le tableau se complète par la survenue rapide de convulsions, d'un coma, d'une alcalose ventilatoire.

Il existe d'exceptionnelles hépatites aiguës avec ataxie médullaire pouvant justifier une greffe médullaire.

## ■ Sur le plan évolutif

Les hépatites aiguës de l'enfant sont dans l'immense majorité des cas bénignes, guérissant spontanément en quelques semaines.

Un bilan complet, clinique et biologique, doit s'assurer à la fin du troisième mois d'évolution de la normalisation des signes précédemment constatés.

L'attitude thérapeutique est une question de bon sens : repos tant que l'enfant se sent fatigué, régime pauvre en graisses, adapté à l'appétit de l'enfant tant que persiste l'anorexie, retour à l'école dès que l'enfant n'est plus jaune et qu'il est physiquement apte. L'administration de gammaglobulines standard dans l'entourage familial immédiat n'est efficace que dans les 15 jours suivant le contact d'une hépatite A.

L'hépatite aiguë peut évoluer en deux temps, exceptionnellement en trois temps : après une guérison apparente, réapparaissent des signes cliniques et biologiques, souvent plus marqués que lors de la première poussée. Cette forme est particulière en ce qu'elle évolue sur un mode prolongé.

- **L'hépatite prolongée** est une hépatite qui ne guérit pas spontanément en moins de trois mois ; elle est marquée par la prolongation de l'un des signes cliniques (ictère, hépatomégalie) et/ou des signes biologiques (hypertransaminasémie, hyperbilirubinémie, élévation des gammaglobulines) s'associant de façon variable au-delà de trois mois d'évolution ; le fait essentiel est que ces signes cliniques et/ou biologiques diminuent régulièrement pour se normaliser complètement et définitivement d'un examen trimestriel à l'autre, et ceci spontanément.

- **L'hépatite chronique** ne s'observe qu'en cas de portage chronique du virus B ou du virus C (l'hépatite A ne passe jamais à la chronicité). On distingue les hépatites chroniques persistantes, évoluant par poussées, marquées tout au plus par une discrète hépatomégalie et/ou splénomégalie, sans asthénie, sans ictère et une élévation des transaminases ; entre les poussées, l'enfant peut être parfaitement normal cliniquement et biologiquement. L'évolution, discutée, semble se faire sur de nombreuses années sans risque particulier d'évolution cirrhotique.

- On leur oppose l'hépatite chronique active, évoluant également par poussées avec ictère, asthénie, hépato-splénomégalie et aggravation de l'hypertransaminasémie et de l'élévation

des gammaglobulines qui ne se normalisent pas complètement entre les poussées. L'évolution se fait vers une cirrhose progressive avec son risque permanent d'insuffisance hépatocellulaire, d'hypertension portale et à plus long terme d'hépatocarcinome. Ces hépatites chroniques représentent une indication à l'examen histologique du foie : infiltration inflammatoire limitée à l'espace porte en cas d'hépatite chronique persistante, signes d'agressivité avec fibrose, inflammation de l'espace porte, s'étendant à l'intérieur du lobule et nécrose des hépatocytes au contact de l'infiltrat inflammatoire.

L'hépatite chronique active d'origine virale doit être distinguée des hépatites chroniques actives auto-immunes, de certaines atteintes hépatiques observées au cours des maladies inflammatoires du côlon et, chez l'enfant de plus de 7 ans, de certaines formes de maladie de Wilson. L'enquête virologique est à cet égard importante comme elle est nécessaire pour discuter de l'inclusion ou non de ces formes d'hépatite chronique avec hypertransaminasémie dans des protocoles de traitement (interféron).

## ■ Sur le plan étiologique

On distingue des virus à transmission féco-orale (virus A et virus E) et des virus à transmission parentérale ou sexuelle (virus B, virus D et virus C). D'autres virus hépatotropes sont à transmission salivaire ou sexuelle (herpès virus tel que herpès simplex, cytomegalovirus, virus d'Epstein Barr...).

Le fait épidémiologique important est que l'on assiste en France à une rapide diminution de la fréquence de l'hépatite A chez l'enfant et l'adolescent (seulement 20 % des jeunes recrues militaires sont immunisées). En revanche, les enfants qui voyagent en pays de forte endémie, c'est-à-dire dont les conditions d'hygiène sont insuffisantes, constituent un groupe à risque.

Le diagnostic virologique de l'hépatite A repose sur la mise en évidence d'anticorps anti-HAV de type IgM dont la présence signe le caractère récent de l'infection ; ce contrôle n'a pas besoin d'être renouvelé. Rappelons que l'hépatite A n'est pas susceptible de passer à la chronicité. Les groupes à risque, en particulier les sujets de moins de 40 ans, peuvent être vaccinés.

Rien dans l'évolution d'une hépatite aiguë ne permet de s'orienter vers la possibilité qu'il s'agisse d'une hépatite B sauf s'il existe en phase préictérique des manifestations faisant évoquer un conflit antigène-anticorps ou s'il existe une notion de contact ou une situation à risque. Un portage chronique du virus peut succéder à la primo-infection. Ce risque est d'environ 10 % chez l'enfant immunocompétent ; il est de l'ordre de 90 % lorsque la primo-infection survient chez le nouveau-né après transmission verticale. Le portage chronique du virus B peut être affirmé lorsque l'enfant reste porteur de l'antigène HBs et d'un anticorps anti-HBc pendant plus de trois mois (tableau 15. II). Il peut alors être antigène HBe positif indiquant une importante réplication virale que confirme la présence d'ADN viral circulant ou avoir fait une séroconversion avec disparition de l'antigène HBe et apparition d'un anticorps anti-HBe. L'enfant porteur chronique du virus B peut être sain sans aucun signe clinique ni biologique ; il peut parfois présenter une hépatite chronique persistante ou plus exceptionnellement une hépatite chronique active.



Tableau 15.II. Sérologie hépatite B.

Antigène HBs	Anticorps Anti-HBs	Anticorps Anti-HBc	Signification
+	-	-	Hépatite aiguë débutante
+	-	+	- Hépatite aiguë phase d'état - Portage chronique (rechercher Ag et Ac HBe)
-	+	+	Antécédents d'hépatite B
-	-	+	- Hépatite aiguë : IgM anti-HBc+ - ou hépatite ancienne : IgM anti-HBc-

La découverte d'une hépatite aiguë à virus B ou d'un portage chronique doit faire mener une enquête séro-immunologique dans l'entourage familial et faire vacciner les sujets indemnes. La preuve d'une contamination récente par le virus B est apportée par la mise en évidence d'un antigène HBs et d'un anticorps anti-HBc de type IgM. Le traitement par l'interféron est réservé aux porteurs chroniques du virus B avec hypertransaminasémie et importante répllication virale.

Un important programme de vaccination vis-à-vis du virus de l'hépatite B vient d'être mis en place, comportant chez le grand enfant deux injections à 1 mois d'intervalle et un rappel 6 mois plus tard. Il est pour le moment conseillé de conserver un rythme classique d'injections (3 injections à 1 mois d'intervalle et un rappel 1 an plus tard) chez le nouveau-né né d'une mère porteuse chronique du virus B ou ayant fait une hépatite aiguë à virus B en fin de grossesse; à cet âge de la vie, la première injection doit être faite avant la 48<sup>e</sup> heure de vie et accompagnée de l'injection en un autre point du corps de 1 mL de gammaglobulines spécifiques anti-HBs (il n'est pas nécessaire de répéter cette injection de gammaglobulines spécifiques même si la mère est antigène HBe positif). Rappelons que le nouveau-né contaminé lors de l'accouchement va développer une antigénémie après un intervalle libre d'au minimum 35 à 40 jours. À cette antigénémie B correspond le plus souvent une hépatite cliniquement asymptomatique avec élévation transitoire des transaminases; cette antigénémie s'observe chez 80 à 90 % des nouveau-nés exposés lorsque la mère réplique activement le virus; ce risque est beaucoup plus faible, environ 10 à 15 %, mais est néanmoins présent, chez les nouveau-nés dont la mère a un anticorps anti-HBe. Le risque majeur pour l'enfant contaminé est de développer dans presque 100 % des cas un portage chronique du virus B avec les possibilités évolutives que l'on connaît : portage sain, hépatite chronique persistante, hépatite chronique active avec le risque d'évolution cirrhogène et de développement ultérieur d'un hépatocarcinome. La transmission verticale du virus B est relativement fréquente (15 à 18 %) dans le Sud-Est asiatique et l'Afrique subsaharienne, entretenant de ce fait l'endémicité. Ces enfants contaminés lors de l'accouchement peuvent être allaités, en particulier s'ils ont reçu une sérovaccination préventive qui doit être obligatoirement faite pendant les 48 heures qui suivent la naissance.

La transmission du virus D (delta) est liée à celle du virus de l'hépatite B puisque le virus delta déficient a besoin du virus B pour se répliquer. La prévention de la contamination repose sur le dépistage de l'antigène HBs et la sérovaccination

préventive du nouveau-né né d'une mère contaminée par le virus B.

Le problème du virus de l'hépatite C est encore incomplètement clarifié. Toutes les formes d'hépatite aiguë et chronique peuvent être observées chez l'enfant qui a été contaminé par inoculation. D'authentiques hépatites aiguës à virus C sans antécédent transfusionnel et sans contamination sexuelle ont été décrites chez l'enfant. Le risque d'hépatite chronique C est très élevé de l'ordre de 50 %. Des études épidémiologiques plus précises qui ne dépendent pas seulement de la constatation d'un anticorps anti-HCV sont nécessaires; il faut en effet faire la preuve que l'enfant réplique le virus, c'est-à-dire s'adresser à des techniques de PCR. Ce sont également ces dernières techniques qui permettront de préciser le risque de transmission materno-fœtale du virus C qui est actuellement considéré comme faible quoique plus important en cas de co-infection maternelle avec le virus du sida; la contamination de l'enfant à la naissance a été prouvée et le virus C démontré dans le sang et la salive; sa présence dans le lait n'a pas encore été confirmée.

Parmi les autres virus, il faut insister sur la responsabilité du cytomégalovirus qui peut donner une hépatite aiguë en tout point comparable à l'hépatite aiguë à virus A, que le cytomégalovirus ait été transmis par le biais d'une transfusion ou en dehors de toute inoculation. La responsabilité du virus Epstein Barr est envisagée lorsque l'enfant, apparemment porteur d'une hépatite aiguë, présente en outre une polyadénopathie, une splénomégalie et naturellement une angine; il s'agit d'une hépatite volontiers très asthénisante alors que l'atteinte hépatique, clinique et biologique, reste limitée; elle sera confirmée par l'examen hématologique et la sérologie appropriée.

### 3. Hépatites de l'enfant : quelques aphorismes

La constatation, chez un enfant suspect de présenter une hépatite aiguë, d'un foie ferme ou dur permet d'affirmer que l'on a affaire à une maladie plus ancienne dont l'épisode actuel représente soit une poussée évolutive (hépatite chronique active) soit la rencontre intercurrente d'un virus hépatotrope.

La moindre atypie sur le plan clinique et/ou biologique, voire évolutive, doit chez l'enfant de plus de 6 à 7 ans faire systématiquement rechercher une maladie de Wilson qui nécessite un traitement spécifique.

## ■ Cirrhoses\*

La cirrhose est une complication évolutive d'une hépatopathie chronique.

Elle peut être découverte :

- fortuitement, devant la constatation d'un foie ferme ou dur;
- à l'occasion d'une de ses complications (hypertension portale);
- ou au cours de la surveillance d'une maladie connue pour être susceptible d'évolution cirrhogène.

\* M. Odièvre.

## ■ Signes cliniques

Le diagnostic repose sur la découverte d'un **foie dur** (la seule autre cause de foie dur en pédiatrie est la fibrose hépatique congénitale), à bord inférieur tranchant, de surface plus ou moins régulière et liée à la présence ou non de macronodules (cirrhose posthépatitique ou de micronodules (cirrhose biliaire).

## ■ Signes biologiques

Ils ne sont pas spécifiques de la cirrhose. Certaines caractéristiques sont susceptibles d'orienter vers telle ou telle cause, d'autres témoignent d'une éventuelle insuffisance hépatocellulaire : anomalie du taux circulant des protéines normalement synthétisées par le foie : albumine plasmatique ; globulines de l'hémostase (II, VII + X, V, IX, fibrinogène).

## ■ Évolution

Elle est dominée par la complication évolutive majeure que représente l'**hypertension portale** ; **4 manifestations cliniques en témoignent** :

- une splénomégalie, constante, de volume variable, susceptible de se compliquer elle-même d'hypersplénisme avec leucopénie et thrombopénie ;
- des hémorragies digestives parfois révélatrices : hémartémèse ou mœlena liés le plus souvent à une rupture de varices œsophagiennes à rechercher par échotomographie et fibroscopie (voir chapitre 14 § Hémorragies digestives) ;
- une ascite fréquente et de mécanisme non univoque ;
- des signes d'encéphalopathie porto-cave : astérisis, diminution de l'efficacité intellectuelle, troubles de la personnalité, désorientation temporo-spatiale.

## ■ Traitement

Le traitement spécifique est essentiellement *préventif* : contre-indication de médicaments contenant de l'aspirine, régime pauvre en sel, abstention de médicaments comme l'acide valproïque susceptible de déclencher une poussée d'encéphalopathie porto-cave ; répartition des protéines en quantité limitée entre les différents repas ; évacuation du contenu hémorragique de l'intestin. Le traitement *curatif* est celui des hémorragies digestives et de l'hypertension portale en milieu spécialisé. Il en est de même pour l'indication d'une transplantation hépatique devant une insuffisance hépatocellulaire sévère.

Les cirrhoses de l'enfant sont beaucoup plus rares que celles de l'adulte et relèvent de multiples causes.

- Les cirrhoses biliaires évoquées sur la découverte de signes anciens ou actuels de cholestase et souvent liées à des causes extra-hépatiques (atresie des voies biliaires extra-hépatiques, kyste du cholédoque) ou plus rarement intra-hépatiques (hypoplasie ductulaire, déficit en alpha-1-antitrypsine, mucoviscidose, maladie de Byler).

- Les cirrhoses posthépatitiques compliquent l'évolution des hépatites chroniques actives (hépatites virales liées au virus B ou au virus C et hépatites auto-immunes).

La moitié des hépatites chroniques actives de l'enfant sont dites auto-immunes ; elles s'observent essentiellement chez la fille en phase prépubertaire ou pubertaire et présentent des signes d'activité biologique importants dominés par des concentrations sériques élevées de transaminases et gammaglobulines. Elles s'accompagnent assez souvent de manifestations extra-hépatiques auto-immunes. On distingue des hépatites chroniques actives avec taux élevés d'anticorps anti-muscle lisse et d'autres hépatites avec anticorps antiréticulum endoplasmique. Le traitement des hépatites chroniques actives auto-immunes à évolution cirrhogène repose sur l'association corticoïdes-immuno-suppresseurs ou de façon plus récente la ciclosporine. Il s'agit d'un traitement difficile à conduire qui doit être mis en place pendant de nombreuses années.

- Les cirrhoses métaboliques se discutent en fonction de l'âge de l'enfant. Chez le jeune nourrisson il s'agit de cirrhoses compliquant une galactosémie, une intolérance au fructose, une tyrosinémie héréditaire. À partir de l'âge de un à deux ans, il s'agit plus volontiers d'une cirrhose due à un déficit en alpha-1-antitrypsine (fréquents antécédents de cholestase néonatale prolongée). Chez l'enfant de plus de 6 ou 7 ans, doivent être discutées la maladie de Wilson et la mucoviscidose.

- Les cirrhoses vasculaires sont exceptionnelles.

Les cirrhoses dites **crypto-génétiques** ne peuvent constituer qu'un cadre d'attente.

## ■ Maladies métaboliques avec atteinte hépatique\*

Il s'agit d'affections rares, habituellement transmises sur le mode autosomique récessif, qui doivent être discutées devant des tableaux aussi divers que celui d'un gros foie isolé, d'une insuffisance hépatocellulaire majeure, d'une hépatite chronique, d'une cholestase prolongée, d'une cirrhose.

## ■ Atteintes métaboliques « toxiques »

### Galactosémie

Elle est due au déficit congénital de l'activité de la galactose-1-phosphate uridylyl transférase. Ses manifestations sont précoces, dès le *début de l'alimentation lactée* : signes digestifs, signes d'atteinte hépatique dominés par la survenue d'un ictère précoce avec syndrome hémorragique, ce dernier dû à une insuffisance hépatocellulaire. L'atteinte oculaire représentée par une cataracte apparaît au bout de quelques semaines de même que l'atteinte cérébrale dont les premiers signes représentés par un retard du développement psychomoteur sont plus difficilement mis en évidence à cet âge de la vie. Une atteinte tubulaire rénale est fréquente.

Le diagnostic de galactosémie doit être systématiquement discuté devant tout tableau d'insuffisance hépatocellulaire aigu précoce, *a fortiori* s'il existe des signes d'infection grave à colibacille. Il repose sur la mise en évidence du déficit enzy-

\* M. Odièvre.

matique au niveau des globules rouges et nécessite l'arrêt immédiat des apports en lactose et galactose.

### Intolérance héréditaire au fructose

L'intolérance héréditaire au fructose se traduit par la survenue de vomissements, constants dès que l'enfant ingère des aliments contenant du saccharose. Elle peut être responsable d'une insuffisance hépatocellulaire grave. Elle est due au déficit d'activité de la fructose-1-phosphate aldolase. Son diagnostic repose sur la disparition spectaculaire des troubles sous régime sans fructose; il sera confirmé par une épreuve de charge en fructose quelques semaines plus tard qui entraîne une hypoglycémie caractéristique et éventuellement par une étude de l'activité enzymatique au niveau du foie. La suppression permanente des aliments contenant du saccharose et du fructose est facilitée par l'apparition d'un dégoût marqué pour les aliments sucrés.

### Tyrosinémie héréditaire

Elle est surtout fréquente dans certains pays scandinaves et dans la province du Québec. Elle se traduit également par une insuffisance hépatocellulaire grave avec tubulopathie et tendance hypoglycémique, le tout survenant dès les premières semaines de la vie. Elle est due au déficit d'activité de la fumaryl-acéto-acétase qui intervient dans le catabolisme de la tyrosine. Son diagnostic nécessite d'écarter en premier lieu une galactosémie et une intolérance héréditaire au fructose dont elle partage le même tableau d'atteinte hépato-rénale grave. L'échec du régime sans galactose et sans fructose doit faire considérer la possibilité d'une tyrosinémie de type I, fait rechercher la présence anormale de succinyl-acétone dans le sang et dans les urines. L'évolution malgré un régime pauvre en tyrosine et en méthionine est marquée par la persistance de concentrations élevées d'alpha-fœto-protéine circulante, du développement d'une cirrhose, parfois de manifestations neurologiques et le décès avant l'âge de 4 ans, parfois précipité par le développement d'hépatomes. Le diagnostic de tyrosinémie héréditaire constitue une indication de transplantation hépatique puisqu'il n'existe pas de traitement spécifique.

### Maladie de Wilson

Elle n'est pas exceptionnelle. Chez l'enfant, elle entraîne une atteinte hépatique, au minimum une élévation prolongée des transaminases, au maximum une cirrhose avec la possibilité rare de voir apparaître une insuffisance hépatique parfois fulminante avec hémolyse aiguë et atteinte rénale secondaire. N'importe quelle atteinte hépatique inexplicée chez l'enfant de plus de 6 ou 7 ans doit faire rechercher une maladie de Wilson, en particulier un anneau vert de Kayser-Fleisher, une atteinte tubulaire, une discrète hémolyse (hyperréticulocytose), des signes neurologiques souvent discrets à cet âge : hypersalivation, troubles discrets de l'écriture, faciès figé, inexpressif, troubles du comportement, ralentissement d'élocution. Le diagnostic est confirmé par l'étude du métabolisme cuprique : céruloplasmine, cupurie, voire dosage du cuivre hépatique. Le diagnostic de maladie de Wilson est absolument nécessaire dans la mesure où cette affection nécessite un traitement spécifique basé sur la chélation du cuivre (D-pénicillamine, trientine...).

## ■ Maladies de surcharge

La liste des maladies de surcharge susceptibles de s'accompagner d'une atteinte hépatique est longue. L'orientation diagnostique peut nécessiter un examen histologique du foie. À côté des sphingolipidoses, des mucopolysaccharidoses, des glycolipidoses, de la cystinose, des surcharges en esters de cholestérol et du glycérol (maladie de Wolman, cholestérose) et de nombreuses causes de stéatose hépatique, il faut faire une place à part aux **glycogénoses hépatiques**, essentiellement les glycogénoses de type I par déficit en glucose-6-phosphatase et les glycogénoses de type III par déficit en amylo-1-6-glucosidase qui entraînent une importante hépatomégalie, une mauvaise tolérance au jeûne avec hypoglycémie après quelques heures de jeûne; l'hyperlactacidémie, l'hyperpyruvicémie et l'hyperuricémie ne se voient pas dans le type III. Une hypercholestérolémie et une hypertriglycéridémie sont habituelles. Les *glycogénoses de type I* peuvent être responsables d'un syndrome hémorragique, d'hypoglycémie et d'hyperlactacidémie gravissime; leur diagnostic repose sur la mise en évidence du déficit enzymatique au niveau du foie; elles peuvent ultérieurement se compliquer d'adénomes hépatiques voire d'hépatocarcinome chez le jeune adulte et d'une atteinte rénale. Dans les meilleurs cas, elles posent le problème d'un retard statural, d'un retard pubertaire, d'une hypercholestérolémie persistante parfois de complications liées à l'hyperuricémie. Le traitement repose sur la multiplication des repas, fréquemment la mise en place d'une nutrition entérale nocturne à débit constant, exceptionnellement une transplantation hépatique. La *glycogénose de type III* associe à l'atteinte hépatique une atteinte musculaire de degré variable. Elle est souvent mieux tolérée sur le plan métabolique mais peut se compliquer d'une limitation de l'activité musculaire, voire d'une myocardiopathie; à moyen terme, elle peut se compliquer d'adénomes hépatiques, de fibrose hépatique avec hypertension portale. Son diagnostic peut être fait en dosant l'activité enzymatique au niveau des hématies et des leucocytes. Les *glycogénoses de type VI* (par déficit en phosphorylase) et de *type IX* (par déficit en phosphorylase kinase) ont une évolution relativement bénigne, marquée par l'augmentation de volume du foie, une tendance à l'hypercholestérolémie et parfois un retard statural. Le pronostic à moyen et long terme est bon; certaines d'entre elles se transmettent sur le mode récessif lié au sexe. La *glycogénose de type II* par déficit en maltase acide ne donne pas de problèmes métaboliques mais se traduit par un gros foie et surtout une atteinte musculaire principalement myocardique. Son évolution est habituellement sévère, mortelle avant l'âge d'un an.

## ■ Autres maladies métaboliques

### Déficit en alpha-1-antitrypsine

Elle est une cause non exceptionnelle de cholestase néonatale prolongée, voire de cirrhose. Le diagnostic est orienté lorsque l'examen du tracé électrophorétique sur papier des protéines montre l'absence de pic d'alpha-1-globuline. Il est confirmé par le dosage immunologique de l'alpha-1-antitrypsine et l'étude du phénotype Pi. Son évolution possible vers le développement d'une cirrhose rend compte du fait qu'elle représente à l'heure actuelle un motif non négligeable de

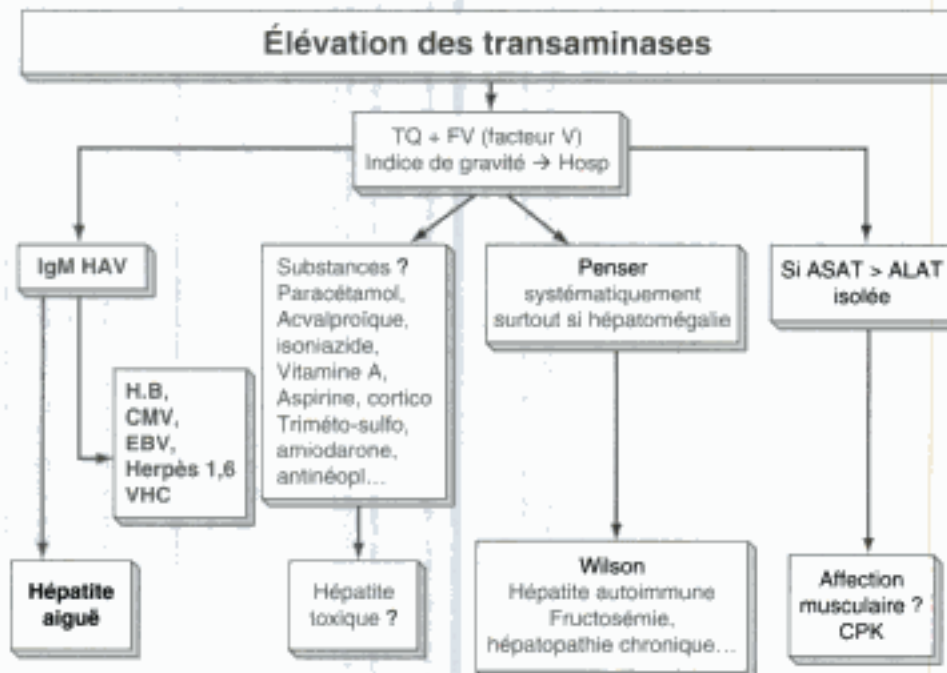
transplantation hépatique chez l'enfant après l'atrésie des voies biliaires extra-hépatiques.

### Mucoviscidose

Elle s'accompagne fréquemment d'une stéatose hépatique. À un degré de plus, on peut observer une fibrose biliaire focale

puis une cirrhose biliaire d'abord focale puis classique. La fréquence de la cirrhose augmente avec l'allongement de la durée de vie des enfants atteints de mucoviscidose. Son développement peut nécessiter une transplantation hépatique qui sera discutée dans le contexte de l'atteinte pulmonaire.

## Annexe 1. Conduite à tenir devant une élévation des transaminases (J.-P. Chouraqui)



## Plan du chapitre

Anémie en pédiatrie.....	373
Neutropénie.....	380
Hémostase du nouveau-né et de l'enfant en pratique pédiatrique.....	382
Purpura thrombocytopénique immunologique.....	384
Transfusions pédiatriques.....	386

## ■ Anémie en pédiatrie\*

L'anémie est un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Le plus souvent, une approche globale et rationnelle de l'enfant anémique permet d'en déterminer les causes avec quelques paramètres cliniques et biologiques simples. Les causes néonatales d'anémie ne seront pas abordées dans ce chapitre.

## ■ Abord général

## Définition de l'anémie

L'anémie est habituellement définie par la diminution du taux d'hémoglobine (Hb) en dessous de deux déviations standard par rapport à la moyenne pour l'âge (tableau 16.1). Il faut tenir compte, dans l'interprétation du chiffre d'hémoglobine, de l'état d'hémodilution ou d'hémoconcentration de l'enfant.

## Érythropoïèse du nourrisson et de l'enfant

Durant les premiers jours et semaines de vie, la synthèse d'hémoglobine (Hb) et de globules rouges diminue de 2 à 10 fois par rapport à la naissance. Ceci est probablement lié à l'augmentation soudaine de l'oxygénation des tissus, à la naissance, qui entraîne un rétrocontrôle négatif sur la synthèse d'érythropoïétine. La stimulation de l'érythropoïèse s'amorce au décours d'une phase hyporégénérative entre 1 et 2 mois de vie [Hb moyenne = 11 g/100 mL]. Les normes adultes de 15,5 g % chez le garçon et 14,5 g % chez la fille ne sont atteintes

\* A. Faye.

qu'après la puberté. À la naissance, 55 à 65 % de l'hémoglobine est fœtale (HbF :  $\alpha_2\gamma_2$ ). Sa synthèse décroît rapidement en 6 mois et elle est remplacée par l'hémoglobine adulte (HbA1 :  $\alpha_2\beta_2$ ). Ceci explique l'expression retardée de certaines hémoglobinopathies constitutionnelles.

## Reconnaître une anémie en pédiatrie et apprécier sa gravité

Les signes cliniques de l'anémie sont la conséquence de l'hypoxie tissulaire et des mécanismes d'adaptation, en particulier cardiovasculaires.

Sur le plan clinique, on recherche :

- une asthénie souvent révélée par une baisse d'attention scolaire, une dyspnée d'effort chez l'enfant et chez le nourrisson par des difficultés à la prise des biberons ou du sein ;
- une hypotrophie avec cassure de la courbe staturo-pondérale chez le nourrisson (anémie chronique) ;
- une pâleur cutanéomuqueuse (téguments, lèvres et conjonctives, en particulier chez l'enfant noir) ;
- un souffle systolique fonctionnel maximal à l'apex, une tachycardie voire une polypnée sans cyanose ni fièvre en cas d'anémie sévère.

On apprécie :

- la rapidité de constitution d'une anémie qui peut entraîner une mauvaise adaptation et tolérance ;
- la tolérance cardiovasculaire (collapsus d'une hémorragie aiguë, signes d'insuffisance cardiaque d'une anémie aiguë) ;
- les troubles de la conscience ou du comportement (agitation, angoisse, hypotonie chez le nourrisson) qui motiveront une prise en charge symptomatique et thérapeutique en extrême urgence.

## Démarche d'orientation étiologique

Une fois le diagnostic clinique évoqué, l'orientation étiologique est guidée par la connaissance des trois grands mécanismes de l'anémie :

- le défaut de production de globules rouges qui est le plus souvent lié à une étiologie carencielle ;
- la destruction augmentée de globules rouges dans le cadre d'une hémolyse ;
- la perte de globules rouges liée à une hémorragie.

Tableau 16.1. Normes de l'hémoglobine, du VGM, des réticulocytes en fonction de l'âge.

		Nouveau-né	3-6 mois	6 mois-2 ans	2-6 ans	6-12 ans	12-18 ans garçon	12-18 ans fille
Hb Moyenne	g/100 mL	16,5	11,5	12,5	12,5	13,5	14,5	14
- 2DS	g/100 mL	13,5	9,5	10,5	11,5	11,5	13,5	12
VGM	mm <sup>3</sup>	90-120	72-82	75-85	78-88	80-90	88	90
Réticulocytes	[G/L]	200-400	40-80	40-80	40-80	40-80	40-80	40-80

Le plus souvent quelques paramètres cliniques et biologiques simples permettent aisément de déterminer la cause de l'anémie. Cependant, les mécanismes de l'anémie sont parfois complexes, voire intriqués.

## Sur le plan clinique

### Interrogatoire

L'interrogatoire doit être précis et reprend les éléments suivants.

- **L'âge, le sexe** (pathologie liée à l'X par exemple déficit en G6PD), **l'origine ethnique** (hémoglobinopathies chez l'enfant africain ou du pourtour méditerranéen).
- **Les antécédents familiaux** (« maladie du globule rouge », ictère, splénomégalie, notion de lithiase vésiculaire) orientant vers une anémie hémolytique constitutionnelle.
- **Les antécédents maternels** (carence martiale durant la grossesse, multiparité, en faveur d'une étiologie carencielle de l'anémie du nourrisson).
- **Les antécédents personnels** où l'on recherche la notion d'un ictère néonatal prolongé (enzymopathies, pathologies de la membrane), d'une prématurité (carence martiale).
- **Le régime** :
  - allaitement maternel prolongé chez le nourrisson ;
  - régime pauvre en fer ;
  - troubles du comportement alimentaire chez le petit enfant (syndrome pica, ingestions de peintures au plomb) qui orientent vers une cause carencielle ou un saturnisme.
- **L'existence de troubles digestifs** :
  - diarrhée chronique de malabsorption à l'origine d'une anémie carencielle ;
  - œsophagite dans le cadre d'un reflux gastro-œsophagien responsable de saignements digestifs répétés.
- **La survenue d'une hémorragie extériorisée** : épistaxis à répétition, hématomatose de l'œsophagite sévère du nourrisson, métrorragies chez l'adolescente.
- **Les prises médicamenteuses** : rarement chez l'enfant elles peuvent entraîner une hémolyse (médicaments oxydants, rifamycine), une anémie mégalo-blastique (phénytoïne), voire une aplasie médullaire.

### Examen physique

L'examen physique recherche :

- des troubles trophiques, une malnutrition en faveur d'une étiologie carencielle ;
- un ictère, une hépatomégalie mais surtout une splénomégalie en faveur d'une hémolyse.

Il faudra systématiquement rechercher :

- des signes cliniques d'anomalies d'autres lignées médullaires (syndrome hémorragique avec purpura, fièvre avec stomatite des neutropénies) orientant vers une cause centrale d'anémie (envahissement médullaire, aplasie) ;
- un syndrome tumoral orientant vers une hémopathie.

## Sur le plan biologique

L'hémogramme permet d'affirmer le diagnostic d'anémie. Il apporte d'autres informations capitales pour la recherche d'une étiologie :

- le volume globulaire moyen (VGM) ;
- la concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH) ;
- le frottis sanguin (dépistage d'une pathologie de la membrane, recherche de schizocytes, recherche de cellules anormales) ;
- le nombre de réticulocytes qui est essentiel et permet d'affirmer le caractère régénératif ou arégénératif d'une anémie.

## Groupes étiologiques et démarche diagnostique

(encadré 1 et fig. 16.1, page 377)

En pratique, le nombre de réticulocytes et le VGM permettent le plus souvent de classer les anémies.

### 1. Étiologie des anémies en pédiatrie

#### Anémies microcytaires/hypochromes non régénératives

- Carence martiale.
- Syndrome inflammatoire.
- Intoxication au plomb (saturnisme voir chapitre 29).
- Syndromes thalassémiques.
- Plus rares :
  - anomalies congénitales du métabolisme du fer, **atransferrinémie** ;
  - anémies sidéroblastiques (AS) :
    - congénitales : AS liée à TX, AS autosomique récessive, syndrome de Pearson,
    - acquise : anémie réfractaire avec sidéroblastes, états préleucémiques (anémie réfractaire avec excès de blastes), liée à des médicaments (INH), à une intoxication chronique au plomb, à une maladie auto-immune ;
    - autres carences : vitamine B6, cuivre.

#### Anémies normocytaires ou macrocytaires, normochromes et arégénératives

- Anémie mégalo-blastique :
  - carence en folates et vitamine B12 ;
  - anomalies congénitales du métabolisme des folates ou vitamine B12 ;
  - anomalies de synthèse de la purine ou de la pyrimidine :
    - héréditaire : orotico-acidurie congénitale, Lesch-Nyhan,
    - acquise : myélodysplasie, leucémie, médicaments.
- Syndrome de Pearson.
- Anémie mégalo-blastique thiamine dépendante.
- Érythroblastopénie.
- Érythroblastopénie aiguë virale (Parvovirus B19), aiguë transitoire de l'enfant, toxique.
- Anémie de Blackfan-Diamond.
- Moelle érythroblastique et dysérythropoïétique :
  - érythroporphyrine congénitale ;
  - dysérythropoïèse de type I, II, III ;
  - anémie sidéroblastique ;
  - myélodysplasie.
- Moelle pauvre ou désertique :
  - aplasie médullaire acquise ou congénitale ;
  - myélofibrose aiguë : leucémie aiguë à mégacaryoblastes ;
  - ostéopétrose.
- Moelle envahie :
  - hémopathies malignes ;
  - métastases de tumeurs solides : neuroblastome, sarcome d'Ewing, rhabdomyosarcome ;
  - hémophagocytose du syndrome d'activation macrophagique.

**Autres causes non hématologiques**

- Syndromes infectieux et inflammatoires.
- Hypersplénisme.
- Insuffisance rénale.
- Endocrinopathies : hypothyroïdie, insuffisance surrénale, hypogonadisme, hypopituitarisme, hyperparathyroïdie.
- Hémorragie aiguë récente ou prélèvements sanguins répétés.

**Anémies normochromes normocytaires régénératives****Corpusculaires**

- Anomalies de la membrane : sphérocytose (maladie de Minkowski-Chauffard, elliptocytose...).
- Anomalies de l'hémoglobine ou de sa synthèse : drépanocytose SS, SC, SD, E... thalassémie.
- Anomalies enzymatiques : déficit en G6PD, PK.

**Extracorporelles**

- Immunologique :
  - maladie hémolytique du nouveau-né ;
  - allo-immunisation ou iso-transfusionnelle ;
  - immuno-allergique : médicaments (rifampicine...);
  - anémie hémolytique auto-immune.
- Infectieuses : paludisme, infections sévères.
- Mécaniques : syndrome hémolytique et urémique, coagulation intravasculaire disséminée, circulation extracorporelle, prothèse cardiaque (patch...).
- Toxiques : naphthalène, venin de serpent.
- Hémoglobinurie paroxystique nocturne (maladie de Metchiafava-Michel).

Ces données associées au contexte clinique permettent d'évoquer la cause probable de l'anémie qui sera confirmée par des examens complémentaires plus précis.

En pratique on distingue trois grands groupes d'anémies dont les étiologies sont détaillées dans l'encadré 1.

### Anémie arégénérative ou peu régénérative (réticulocytes < 50-100 g/L)

On évoque le défaut de production.

- **Microcytaire et hypochrome (VGM < 80  $\mu\text{m}^3$ , CCMH < 30 %)**

On évoque en premier lieu une carence martiale. Il peut s'agir beaucoup plus rarement d'un trouble du métabolisme ou de l'utilisation du fer.

**La carence martiale :** en pédiatrie, la carence martiale est la première cause d'anémie (jusqu'à 40 % des nourrissons de moins de 1 an). Sur le plan biologique, on retrouve un fer sérique bas < 12  $\mu\text{mol/L}$ , une ferritine basse < 10  $\mu\text{g/L}$ , un effondrement du coefficient de saturation de la sidérophiline < 10-12 %. La carence martiale est le plus souvent liée à un défaut d'apport. Elle résulte en général d'une inadéquation des besoins importants en fer entre 1 et 3 mois de vie et de la faible teneur du lait maternel en fer. La carence martiale est plus rarement liée à un défaut d'absorption (intolérance au gluten) ou à un excès de perte comme un saignement, en particulier digestif (œsophagite sur reflux).

Le traitement de la carence martiale consiste en une supplémentation en fer fractionnée au moins en trois prises à distance de repas farineux sous la forme de fer ferreux à la dose de 5 à 10 mg/kg/j (tableau 16.III). Ce traitement est associé à de la folidine pendant un mois afin de répondre aux besoins en acide folique de la régénération érythrocytaire. La

crise réticulocytaire survient habituellement au bout d'une semaine et l'hémoglobine se normalise en 1 mois environ. Le traitement doit être poursuivi pendant au moins 3 mois et jusqu'à normalisation de la ferritine (réserves en fer). La nécessité de transfusion est rare car ces anémies sont le plus souvent chroniques et bien tolérées. La meilleure stratégie de prise en charge de la carence martiale reste la prévention (fer lors de certaines grossesses, alimentation diversifiée du nourrisson, prescription systématique de fer à l'âge de 2 mois chez des enfants à risque comme les prématurés, hypotrophes, jumeaux...).

Tableau 16.II. Spécialités de dose de fer utilisables chez le nourrisson.

Sels de fer	Spécialités	Formes galéniques
Fumarate ferreux	Fumafer	Poudre chocolatée : 1 c.-mesure = 33 mg de fer
Férédate de sodium	Ferrostrane	1 c. à café = 34 mg de fer
Ascorbate ferreux	Ascofer	1 gélule = 33 mg de fer (ouvrir la gélule)

**Les syndromes inflammatoires :** les syndromes inflammatoires sont aussi responsables d'anémies peu régénératives microcytaires avec fer sérique diminué, transferrine diminuée avec coefficient de saturation normal, ferritine normale ou augmentée. Ces anémies sont liées à un défaut de distribution du fer à l'érythroblaste. Le diagnostic est effectué dans un contexte de maladie inflammatoire avec souvent des signes extra-hématologiques.

**Les autres causes d'anémies microcytaires** sont évoquées dans l'encadré 1.

Parmi elles, on retrouve les anémies sidéroblastiques qui constituent un groupe hétérogène d'anémies liées à un défaut congénital ou acquis d'incorporation de fer dans l'hème. Ceci aboutit à une accumulation de fer en périphérie de l'érythroblaste lui donnant un aspect de sidéroblaste ou érythroblaste en couronne.

Enfin, la microcytose sans anémie souvent découverte chez un enfant bien portant à l'occasion d'un bilan systématique est le plus souvent liée à un trait thalassémique sans gravité ne nécessitant pas de prise en charge spécifique.

- **Macrocytaire (VGM > 100  $\mu\text{m}^3$ )**

Les érythroblastes de grande taille présentent un asynchronisme de maturation nucléo-cytoplasmique qui traduit un trouble de la synthèse d'ADN. Le diagnostic étiologique de ces anémies est parfois difficile, en particulier si elles sont isolées, nécessitant alors la réalisation d'un myélogramme. On recherche en premier lieu une carence en folates ou en vitamine B12. Les autres étiologies sont évoquées dans l'encadré 1.

- **Anémie normocytaire, normochrome et non régénérative**

Il est souvent nécessaire de réaliser un myélogramme à la recherche d'une cause médullaire responsable d'un défaut central de production. Il peut s'agir d'un envahissement médullaire par des cellules anormales ou d'un mauvais fonctionnement médullaire qui entre dans le cadre d'une aplasie médullaire débutante ou d'un état préleucémique. Les étiologies sont regroupées dans l'encadré 1.

Anémie régénérative [réticulocytes > 120 g/L] normocytaire et normochrome ou légèrement macrocytaire

On évoque deux grands mécanismes :

- la régénération d'une hémorragie aiguë ;
- l'hémolyse.

Dans le premier cas, le diagnostic est souvent évident au décours d'une hémorragie extériorisée ou interne.

Dans le cas de l'hémolyse le diagnostic biologique repose sur la mise en évidence d'une hyperbilirubinémie mixte, d'un effondrement de l'haptoglobine voire rarement d'une hémoglobulinurie dans les hémolyses intravasculaires.

Après avoir effectué le diagnostic d'hémolyse, il est important d'analyser rapidement le mécanisme de destruction du globule rouge. Ceci repose sur le contexte clinique et quelques examens de débrouillage. On distingue deux grands groupes d'anémies hémolytiques : les anémies hémolytiques constitutionnelles et les anémies hémolytiques acquises.

Le test de Coombs est un premier examen important de débrouillage. Il est négatif dans les anémies hémolytiques constitutionnelles.

#### • Anémies hémolytiques constitutionnelles

Il s'agit des causes les plus fréquentes d'anémies hémolytiques en pédiatrie. Elles sont d'origine héréditaire et sont liées à une anomalie soit de l'hémoglobine, soit des enzymes érythrocytaires, soit de la membrane du globule rouge.

En pratique, on peut évoquer :

- une enzymopathie : déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase le plus souvent ou en pyruvate kinase plus rarement. Ces enzymopathies sont de transmission récessive liée à l'X. Le déficit en G6PD affecte le garçon d'origine africaine ou du pourtour méditerranéen. Les filles peuvent parfois être atteintes d'un déficit sévère (inactivation au hasard d'un des deux chromosomes X). On peut retrouver dans les antécédents un ictère néonatal prolongé. Les épisodes d'hémolyse sont provoqués par un médicament ou un aliment oxydant [encadré 2]. Ils peuvent aussi survenir au décours d'une infection ;
- une sphérocytose [Minkowski-Chauffard] : cette anomalie fréquente de membrane est de transmission autosomique dominante. Sa fréquence est estimée à 1/5 000 en Europe du nord. Elle est liée à un déficit en protéine de la membrane du globule rouge [spectrine ± ankrine]. La sphérocytose peut aussi être responsable d'ictère néonatal prolongé associé à une splénomégalie. Elle peut être de diagnostic tardif chez un grand enfant anémique ;
- une hémoglobinopathie : drépanocytose et thalassémie qui sont abordées dans le chapitre suivant.

Les examens complémentaires systématiques de base sont :

- l'électrophorèse de l'Hb [recherche d'hémoglobinopathie : drépanocytose, thalassémie majeure] ;
- le dosage des enzymes érythrocytaires [glucose-6-phosphate déshydrogénase, pyruvate kinase] ;
- la recherche d'anomalies morphologiques des hématies au frottis [sphérocytose, elliptocytose...] à rechercher aussi chez les parents ; dans un deuxième temps et si l'on suspecte une pathologie membranaire : étude de la membrane par éktacytométrie principalement, résistance globulaire, auto-hémolyse *in vitro*.

Ces examens doivent être réalisés avant toute transfusion car ils sont difficilement interprétables après.

## 2. Liste des produits usuels susceptibles d'occasionner des accidents hémolytiques chez les sujets déficients en G6PD (liste non exhaustive)

### Antipaludiques

- Primaquine.
- Pamaquine [Praéquine, Plasmoquine].
- Pentacrine.
- Méfloquine (Méphaquine, Lariam).
- Quinine.
- Quinacrine.

La Nivaquine est autorisée.

### Sulfamides et sulfones

- Sulfanilamide [Septoptix].
- N-acétyl-sulfanilamide.
- Sulfacétamide [Abucid].
- Sulfisoxazole [Gantrisine].
- Sulfaméthoxypyridine [Sultirène].
- Salicyl-azo-sulfapyridine [Salazopyrine].

Le Bactrim est à utiliser avec prudence.

### Bactériostatique

- Furazoldine [Furoxane].
- Nitrofurantoïne [Furadoline].
- Chloramphénicol [Tifomycine, Chloramcétine].
- Acide-para-aminosalicylique [PAS].
- Acide nalidixique [Négram].

### Analésiques

- Phénacétine [Acétylphénitidine].
- Antipyrine [Analésine].
- Pyramidon [Amidopyrine].

L'aspirine est autorisée.

### Divers

- Vitamine K2 [Médadione, K Thromblyl-Synkavit].
- Probenécide [Bénémid].
- Bleu de méthylène.
- Di-mercaprol [BA].
- Phényl-hydrazine.
- Quinidine [Quinicardine].
- Naphtalène.
- Nitro-thiazolyl-imidazolidine [Ambilhar].
- Trinitrotoluène.

### Aliments et végétaux

- Fèves, fèves et certains haricots.
- Pois verts, pois chiches.
- Artichauts, asperges.
- Figues de barbarie.
- Verveine, cyclamen, lupin, genêt.
- Bois puant, Morcholot esculenta [champignon].
- Fougère mâle.

### Sodas

- Schweppes, Tonic, Gini.

NB : la tolérance individuelle est très variable.

#### • Anémies hémolytiques acquises

Les anémies hémolytiques acquises sont plus rares que les précédentes et la destruction des globules rouges est liée le plus souvent à un facteur extrinsèque d'origine immunologique, infectieuse, mécanique ou toxique.

**Anémie hémolytique auto-immune** : bien que rare chez l'enfant, c'est la cause la plus fréquente d'anémie hémolytique acquise [en dehors des incompatibilités fœto-maternelles traitées dans un autre chapitre]. Elle touche l'enfant en général avant l'âge de 4 ans, souvent dans un contexte d'infection bénigne



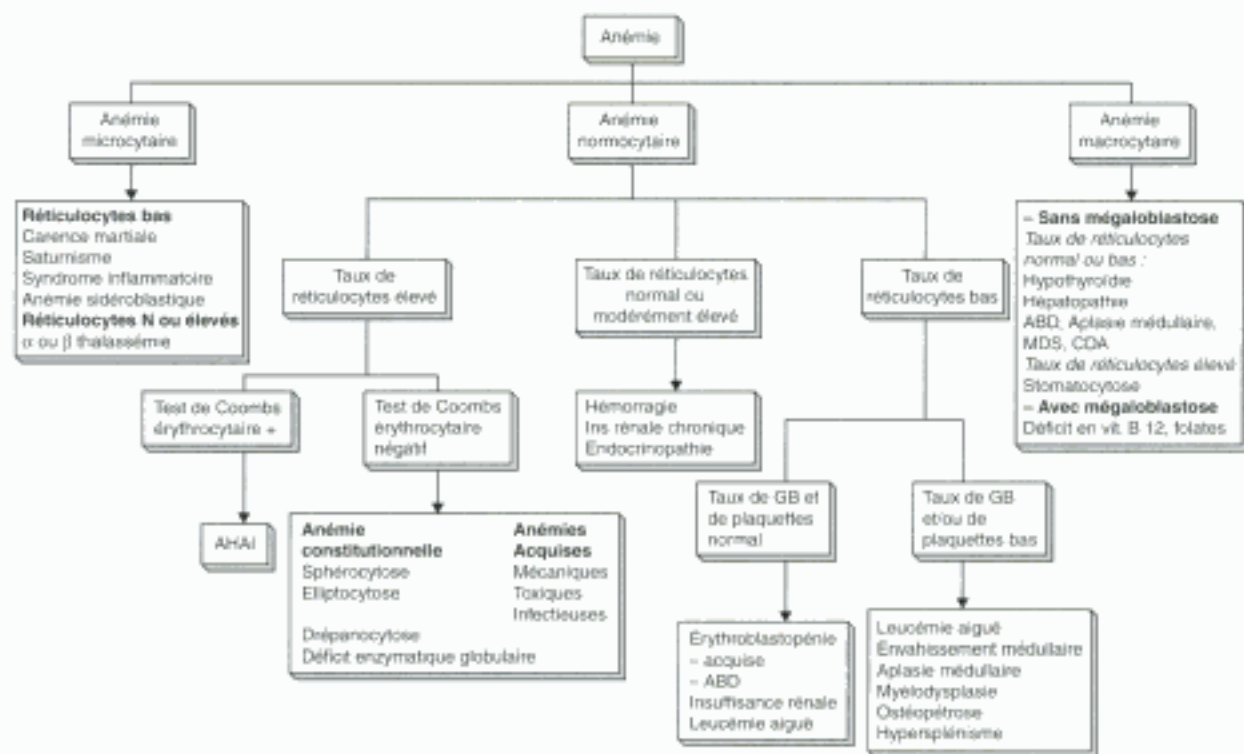


Figure 16.1. Étiologies des anémies de l'enfant.

AhAI : anémie hémolytique auto-immune ; HPN : hémoglobinurie nocturne paroxystique ; N : normal ; GB : globules blancs ; MDS : myélodysplasie ; ABD : anémie de Blackfan-Diamond ; CDA : dysérythropoïèse congénitale.

ou parfois d'infection à mycoplasme. Sa constitution est en général rapide. Les premiers symptômes associent ictère, pâleur, urines foncées ayant débuté dans les jours précédant le diagnostic. Le test de Coombs direct permet de faire le diagnostic de la présence d'immunoglobulines fixées sur les globules rouges et le Coombs indirect de préciser la spécificité de ces anticorps. Il peut être positif alors que le Coombs direct est négatif. Le pronostic vital peut être rapidement engagé nécessitant la mise en place urgente d'un traitement : corticothérapie.

## ■ Drépanocytose de l'enfant\*

La drépanocytose est une maladie génétique de transmission autosomique récessive, liée à une mutation ponctuelle du gène codant l'hémoglobine normale A qui aboutit à la formation d'hémoglobine S. Elle est fréquente en Afrique noire, aux Antilles, dans certaines régions de l'Inde et du bassin méditerranéen. Du fait de la migration, elle existe actuellement dans la plupart des régions urbaines françaises. Il s'agit de la maladie génétique de dépistage néonatal la plus fréquente en Ile-de-France (1/1 000 naissances en 2005). C'est une maladie potentiellement très sévère, dont le pronostic a été très amélioré par un diagnostic précoce grâce au dépistage néonatal et une prise en charge dès les premiers mois de vie. Dans

les pays industrialisés, l'amélioration de la prise en charge de la maladie et de ses complications a permis que 95 % des enfants atteignent l'âge adulte. Une prise en charge en réseau, comportant notamment un centre médical de référence, le médecin de famille et le médecin scolaire, est essentielle.

## Présentation clinique et biologique

Différents génotypes sont responsables d'un syndrome drépanocytaire majeur : homozygotie SS, double hétérozygotie SC, SD Penjab, SO Arab, S βthalassémie. Le génotype a une influence sur la symptomatologie clinique et les données biologiques. Le diagnostic est évoqué devant une anémie hémolytique chez un sujet appartenant à une population à risque, et est confirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine.

**L'expression clinique est très variable selon les individus et d'une période de la vie à l'autre.**

- Dans la drépanocytose SS, les premiers signes cliniques apparaissent souvent entre 3 et 18 mois, et varient ultérieurement avec l'âge.
- Il existe trois types de signes cliniques liés à l'anémie hémolytique chronique, à la grande susceptibilité aux infections (méningite et septicémie à pneumocoque, *Haemophilus influenzae* de groupe b, ostéomyélite à *Salmonelles* notamment), aux phénomènes vaso-occlusifs.
- La splénomégalie, inconstante, disparaît vers l'âge de 5 ans dans 70 % des cas par involution spontanée due aux crises vaso-occlusives *in situ*.

\*B. Bader-Meunier.

• L'anémie est hémolytique régénérative, et généralement bien tolérée. Le taux d'Hb varie généralement de 6,5 à 9,5 g/dL. Chez l'enfant drépanocytaire âgé de moins de 5 ans, les complications les plus fréquentes sont la survenue d'infections graves ou de séquestration splénique aiguë (augmentation rapide et douloureuse du volume de la rate et anémie aiguë) qui peuvent entraîner le décès en quelques heures.

Entre les âges de 5 ans à 15-20 ans, les crises vaso-occlusives dominent la symptomatologie. Il s'agit de crises hyperalgiques, de survenue brutale durant de quelques heures à quelques jours, touchant les membres ou l'abdomen. Des crises graves, mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel peuvent également survenir : accident vasculaire cérébral, priapisme, syndrome thoracique aigu.

Le syndrome thoracique aigu associe de façon variable des signes cliniques : signes pulmonaires (tachypnée, anomalie de l'auscultation pulmonaire, hypoxie), fièvre, douleur thoraco-abdominale, et des signes radiologiques : apparition d'un nouveau foyer radiologique. La survenue de priapisme douloureux secondaire à une thrombose des corps caverneux est fréquente ; tout priapisme prolongé peut entraîner une impuissance définitive ; la prévention des récurrences repose sur un traitement par étiléfrine orale, recommandé à partir de deux accès de priapisme intermittents par mois.

La survenue de douleurs de l'hypochondre droit doit faire rechercher une lithiase vésiculaire secondaire à l'hémolyse.

Le **syndrome thoracique aigu** est la principale cause de mortalité après l'âge de 2 ans. La survenue de complications chroniques doit être régulièrement dépistée : vasculopathie cérébrale, rétinopathie, atteinte rénale, lithiase vésiculaire, atteinte virale post-transfusionnelle.

• **Quelques particularités sont à connaître :**

- la fréquence de l'énurésie, liée à un défaut de pouvoir de concentration rénale. Le traitement par *Minirin* est inefficace et la restriction hydrique contre-indiquée ;
- la fréquence de l'asthme chez le sujet drépanocytaire. Son bon contrôle permet de réduire la morbidité pulmonaire associée à la drépanocytose ;
- la nécessité d'un traitement chirurgical rapide d'une obstruction des voies aériennes supérieures secondaire à une hypertrophie des amygdales ou des végétations adénoïdes, responsable d'hypoxie nocturne favorisant la survenue d'accidents vasculaires cérébraux ;
- la fréquence d'une maigreur secondaire à l'augmentation du métabolisme basal ;
- la fréquence d'un retard pubertaire de 2 à 3 ans. La taille finale n'est généralement pas affectée. La prescription de testostérone est déconseillée dans ce contexte, car susceptible d'entraîner un priapisme ;
- la fréquence d'un comportement dépressif parfois mal décelé dans le contexte de l'interculturalité chez ces enfants atteints d'une maladie chronique.

### Prise en charge au quotidien

Elle débute au décours du dépistage néonatal qui identifie les enfants atteints de syndrome drépanocytaire majeur (encadré 3).

### 3. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant

#### Information des parents

- Connaissance des facteurs favorisant les crises vaso-occlusives douloureuses : hypoxie (altitude, effort excessif, vêtements trop serrés), hyperthermie, exposition au froid (baignade), déshydratation, stress, prise d'alcool, d'excitants, de tabac ou de drogues illicites (surtout chez les adolescents).

- Connaissance des signes imposant une consultation en urgence, (apprentissage de la palpation de la rate).

- Nécessité d'une hydratation abondante.

- Traitement antalgique en cas de crise douloureuse.

#### Prophylaxie des infections

- Oraciline (100 000 U/Kg/j jusqu'à un poids de 10 kg, 50 000 U/kg pour un poids de 10 à 40 kg, en 2 prises).

- Vaccinations : **vaccination antipneumococcique** (vaccin conjugué heptavalent à 2, 3 et 4 mois, vaccin polysaccharidique 23-valent chez l'enfant de plus de 2 ans avec un rappel tous les 3 à 5 ans), **vaccination antigrippale** annuelle en période hivernale à partir de l'âge de 6 mois, vaccination antiméningococcique à partir de l'âge de 2 mois, vaccination contre l'hépatite A et la typhoïde à partir de l'âge de 1 an et 2 ans respectivement avant tout voyage en zone d'endémie.

**Prescription facile d'une antibiothérapie en cas de fièvre.**

**Supplémentation en acide folique.**

#### Traitement de la douleur

- Paracétamol par voie orale, associé à un traitement par ibuprofène ou un autre AINS en cas de persistance après 30 à 45 min, sauf en cas de douleur abdominale où un traitement par antispasmodique est proposé.

- En cas d'inefficacité de ces traitements au bout de 30 à 45 min, un traitement par codéine orale (Codéfan, Efferalgan codéiné) doit être ajouté et renouvelé toutes les 6 heures en cas d'efficacité.

- L'enfant doit être adressé à l'hôpital en cas de crise résistante à ces traitements ou de crise hyperalgique d'emblée.

#### Quelques contre-indications (CI)

- Efforts physiques intensifs, sports d'endurance, baignade en eau froide à la piscine, pratique du sport de compétition, de la plongée en apnée et de la plongée sous-marine. En dehors de ces situations, la pratique du sport n'est pas contre-indiquée.

- CI médicamenteuses : corticothérapie par voie générale, susceptible d'entraîner la survenue de crises vaso-occlusives, médicaments contre-indiqués dans le déficit en G6PD, si celui-ci est présent (association fréquente à la drépanocytose).

**Réalisation de toute intervention chirurgicale dans un centre spécialisé après préparation transfusionnelle préopératoire.**

**Dépistage des complications aiguës nécessitant une prise en charge urgente ou rapide (fig. 16.3).**

**Dépistage de complications chroniques nécessitant un traitement spécifique : vasculopathie cérébrale, rétinopathie, atteinte rénale ; recherche de lithiase vésiculaire.**

Elle repose essentiellement sur :

- l'information des parents sur les principales manifestations de la maladie, leur prévention et prise en charge ;
- la prophylaxie des infections, notamment pneumococciques ;

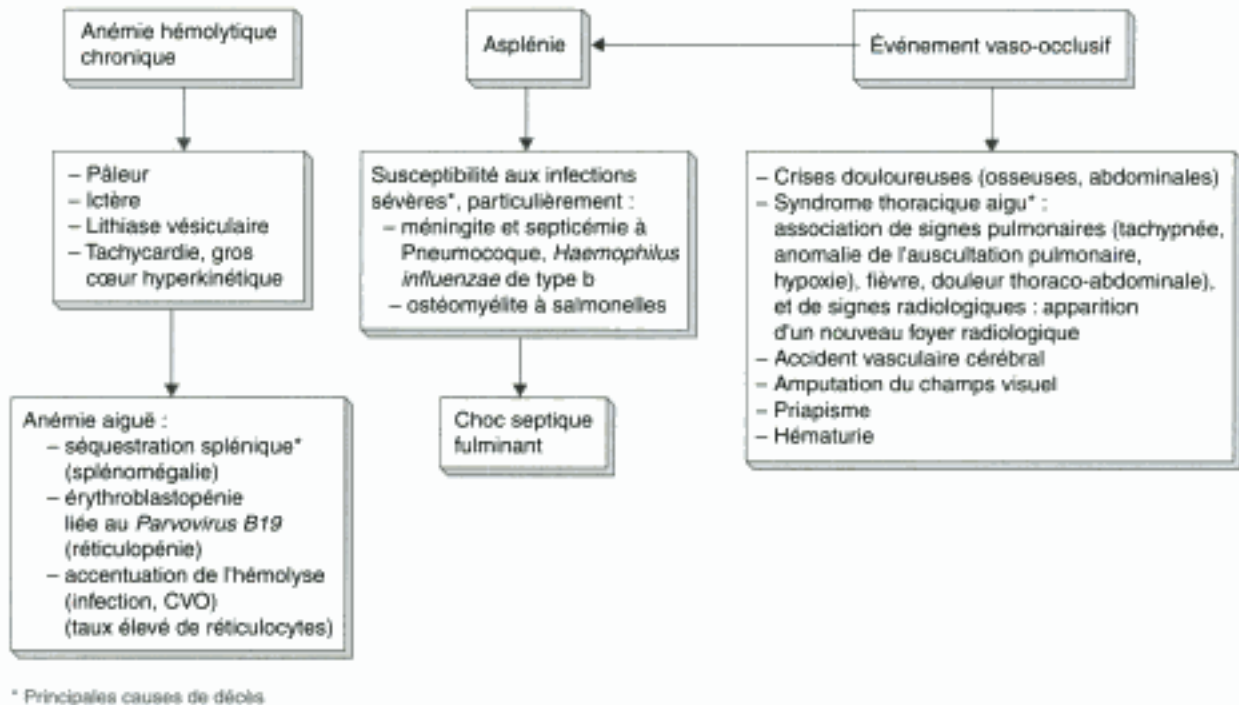


Figure 16.2. Manifestations cliniques de la drépanocytose.

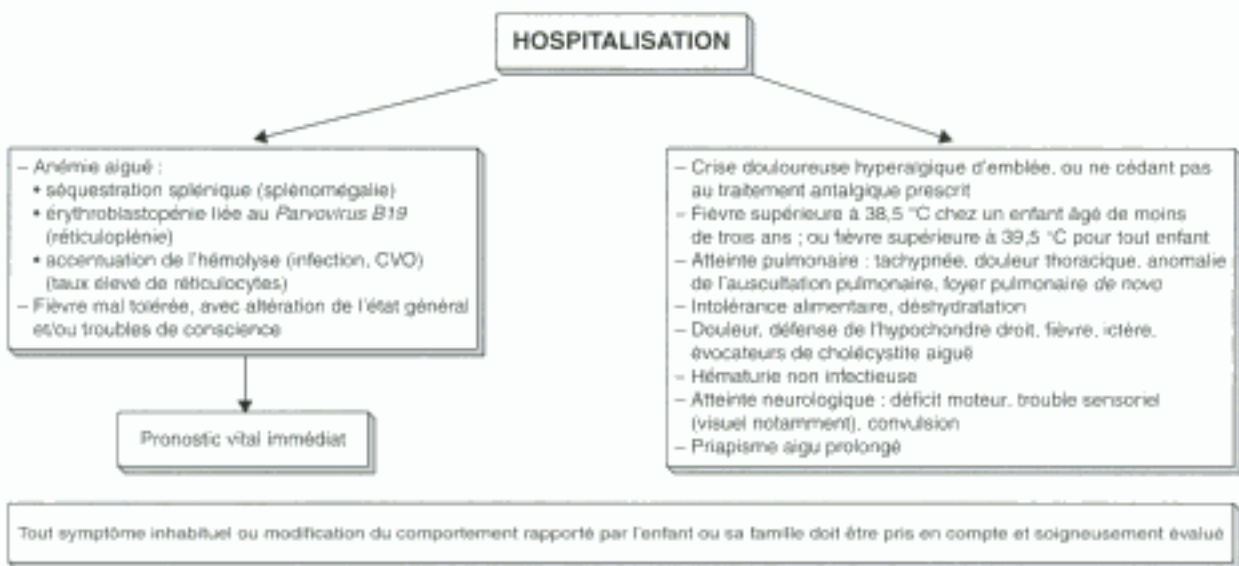


Figure 16.3. Indications de l'hospitalisation chez l'enfant drépanocytaire.

- le traitement de la douleur ;
- la détection de certaines complications (vasculopathie cérébrale) (fig. 16.2).

Dans certaines formes sévères de drépanocytose SS, certains traitements plus spécifiques sont proposés : Hydréa (hydroxyu-

réel) pour prévenir la récurrence de crises douloureuses vaso-occlusives ou de syndrome thoracique, et, rarement, greffe de moelle avec un donneur familial HLA identique dans les formes très sévères de la maladie, notamment dans les cas de vasculopathie cérébrale.

### Quand hospitaliser ?

De nombreuses complications nécessitent une hospitalisation, parfois très urgente (fig. 16.3, page 379). Certaines d'entre elles peuvent en effet mettre en jeu le pronostic vital très rapidement (anémie aiguë, infection sévère) ou le pronostic fonctionnel (priapisme prolongé, accident vasculaire cérébral).

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

Haute Autorité de Santé (HAS). *Recommandations pour la prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent*, 2005.

GIROT R., BEGUÉ P., GALACTÉROS F. *La drépanocytose*, John Libbey Eurotext, Paris, 2003.

## ■ Neutropénie\*

### ■ Définition de la neutropénie

La neutropénie se définit 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  $1\,500/\text{mm}^3$  polynucléaires chez l'enfant de plus de 1 an, au-dessous de  $1\,000/\text{mm}^3$  chez l'enfant de 2 à 12 mois.

\* J. Donadieu.

Lors des deux premiers mois le nombre de polynucléaires est physiologiquement augmenté, avec une limite inférieure qui à la naissance varie selon le terme (de  $12\,000/\text{mm}^3$  pour le nouveau-né à terme à  $5\,000/\text{mm}^3$  pour un prématuré de 32 semaines) et selon l'âge de vie (élévation dans les 72 premières heures, puis diminution progressive jusqu'à l'âge de 2 mois).

### ■ Symptomatologie liée à une neutropénie chronique

La neutropénie expose au risque d'infection bactérienne et mycotique. Le risque est faible au-dessus de  $1\,000/\text{mm}^3$ , il augmente modérément entre  $1\,000$  et  $500/\text{mm}^3$ , et devient très important au-dessous de  $500/\text{mm}^3$ . Le risque d'infection varie également en fonction de la durée de la neutropénie et au-delà de 20 jours apparaît le risque d'infection mycotique. Une telle gravité correspond à l'histoire naturelle de certaines neutropénies constitutionnelles d'origine centrale (en particulier celles avec mutations du gène ELA2), mais n'est pas retrouvée dans les neutropénies d'origine périphérique, par exemple les neutropénies auto-immunes. La localisation des infections est très variable. Les sites les plus fréquents sont cutanés, ORL et pulmonaires. Les manifestations stomatologiques sont marquées par une gingivite érosive, hémorragique, et douloureuse associée à des aphtes de la langue et des

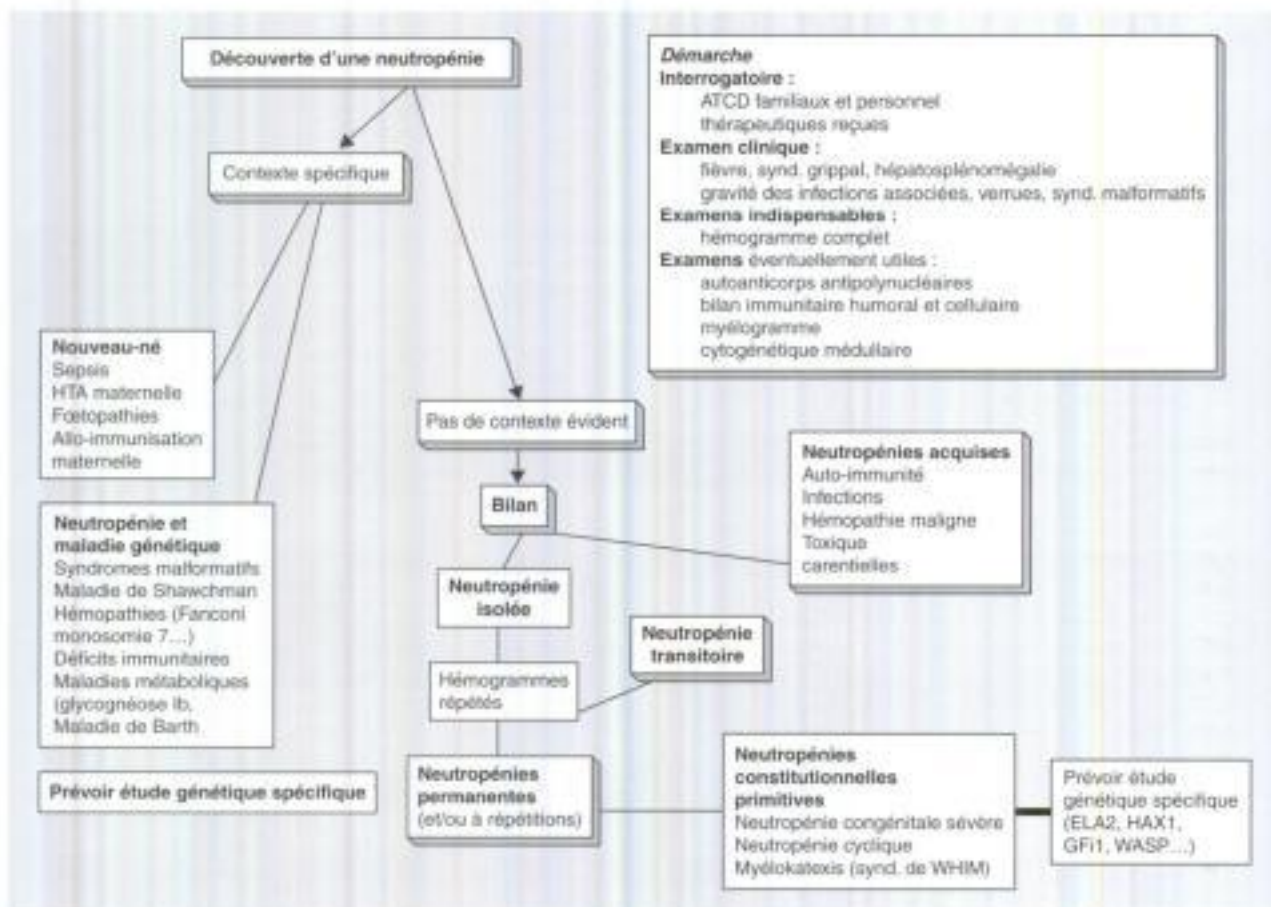


Figure 16.4. Enquête étiologique devant la découverte d'une neutropénie.

**Tableau 16.III. Classifications des neutropénies et moyens de confirmer le diagnostic.**

	Cadre nosologique	Syndromes	Confirmation du diagnostic	Diagnostic génétique
Acquises	Médicamenteuses Infectieuses Hémopathies acquises Auto-immune «Idiopathique»	Myélogrammes : si nécessaire biopsie ostéomédullaire	Interrogatoire +++/pharmacovigilance Sérologies/isolement direct du germe	
			Anticorps antipolynucléaires/macrophagie des PNN Négativité de TOUTES les autres recherches	
Constitutionnelles liées à une maladie génétique complexe	Déficit immunitaire cellulaire et/ou mixte	Déficits immunitaires combinés sévères  Wiskott Aldrich Déficit en HLA CI II - Ataxie-télangiectasie	Sous-populations lymphocytaires/TTL, PHA et antigènes/dosage Ig G A M  Inactivation de CX/biologie moléculaire HLA DR caryotype	Oui  Oui Oui Oui
	Déficit humoral	Mal. de Bruton Déficit en ligand du CD 40 Atres (déf. Sous-classe)	Dosage des Ig, voire des sous-classes d'Ig	Oui
	Déficit des phagocytes	Mal. de Chediak Higashi Mal. de Griscelli	Cytologie (granulation) Aspect des cheveux en microscopie optique	Oui Oui
	Autres déficits	Lymphohistiocytose familiale  Cartilage hair Hypoplasia	Syndrome d'activation macrophagique/âge très précoce/histoire familiale Rx osseuse	Oui Oui
	Hémopathies constitutionnelles	Mal. de Fanconi Dyskératose congénitale Anémie de Blackfan Diamond Maladie de Shwachman	Caryotype, avec cycle cellulaire Aspect des ongles, des ligaments Histoire clinique/érythroblastopénie Rx os/IRM pancréas/sécrétion panc. ext.	Oui Oui Oui Oui
	Maladies métaboliques	Glycogénose Ib Intolérance aux prot. d'basiques Hyperglycinémie Acidémie iso-valérique Acidémie propionique	Hypoglycémie/biopsie hépatique avec biochimie  Chromatographie des acides aminés	Oui  Oui
	Autres	Mitochondriopathie (Mal. de Pearson...) Mal. de Barth Synd. de Cohen	Cytologie/hyperlactacidémie/ADN mitochondrial Myopathies/lié à l'X/biologie moléculaire Microcéphalie/retard psychomot/œil	Oui Oui Oui
Constitutionnelles  primitives	Neutropénie congénitale sévère  Neutropénie cyclique Neutropénie intermittente Myélodathesis		Blocage médullaire + précoce Négativité des autres causes  Variation périodique des polynucléaires de 21 jours  Variation irrégulière des polynucléaires  Aspect hypersegmentés des PNN sur le Myélogramme	Oui (gène ELA2 Hax1 GF11 WASP)  ELA2  CXCR4

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

La circonstance de découverte de la neutropénie est en soit un élément d'orientation : hémogramme « systématique » ou orienté par un symptôme clinique... L'interrogatoire, 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 prendra 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. 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, la recherche d'auto-anticorps antigranuleux est indispensable de même qu'un caryotype médullaire. Les bases moléculaires de plusieurs

neutropénies constitutionnelles sont maintenant connues et un génotypage est alors indispensable, pour préciser le diagnostic, anticiper sur certaines complications liées à des mutations spécifiques, pour autoriser un choix parental en vu d'un diagnostic anténatal.

## ■ Principes de prise en charge

La prise en charge de ces patients 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.

La prise en charge d'un épisode infectieux aigu impose d'en apprécier rapidement la gravité. Devant une neutropénie modérée, compliquée d'une infection limitée, 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.

La prévention au long cours des épisodes infectieux repose avant tout sur une analyse de la situation individuelle du patient. L'antibiothérapie prophylactique constitue une première approche. Le *Bactrim*, à une dose de 50 mg/kg/j, 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 traitement au long cours doit être prise en collaboration avec une équipe d'hématologie infantile. Ces rares patients 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 le patient. Une surveillance hématologique est alors nécessaire, en particulier de la cytogénétique médullaire. Les rares patients répondant à fortes doses de G-CSF (> 20 µg/kg/j) sont exposés à un risque important de leucémie et cette situation doit faire discuter une transplantation médullaire.

## ■ Hémostase du nouveau-né et de l'enfant en pratique pédiatrique\*

Chez l'enfant et plus particulièrement chez le nouveau-né, les mécanismes permettant de prévenir la survenue d'hémorragies et de thromboses ne sont pas comparables à ceux de l'adulte. Une connaissance des particularités des différentes composantes de l'hémostase, cellulaires et plasmatiques, va être indispensable à l'interprétation correcte des examens d'hémostase en pédiatrie et à la compréhension des maladies hémorragiques et thrombotiques du nouveau-né et de l'enfant.

## ■ Physiologie

### Hémostase primaire

La numération plaquettaire est normale chez le nouveau-né à terme, discrètement diminuée chez le prématuré. Une thrombopathie transitoire, d'intensité modérée, existe dans les premiers jours de vie.

Le facteur Willebrand est élevé chez le nouveau-né. Cette augmentation persiste jusqu'à l'âge de 3 mois.

### Coagulation

La connaissance des valeurs de référence des facteurs et inhibiteurs de la coagulation est essentielle. Elle seule permettra de dire si la diminution d'un facteur ou d'un inhibiteur présente ou non un caractère pathologique et peut entraîner un saignement ou une thrombose.

À la naissance, les facteurs vitamine K-dépendants (II, VII, IX, X) sont diminués (entre 30 et 60 %). La prématurité aggrave ces déficits. À 6 mois, les valeurs normales de l'adulte sont atteintes pour les facteurs II, VII, X. Le facteur IX se corrige plus lentement [6 à 12 mois]. Les facteurs de la phase contact (XI, XII, prékallikréine, kininogène de haut poids moléculaire) ont des taux bas à la naissance (entre 20 et 50 %). Les valeurs normales sont atteintes vers l'âge de 6 mois. En revanche, dès la naissance, les concentrations des facteurs V et VIII sont voisines de celles de l'adulte, voire augmentées pour le facteur VIII. Le taux de fibrinogène est comparable à celui de l'adulte dès la naissance. Le facteur XIII est normal chez le nouveau-né.

Parmi les principaux inhibiteurs de la coagulation, l'antithrombine a des concentrations basses en période néonatale (entre 30 et 60 %) et atteint les valeurs normales de l'adulte vers l'âge de 1 à 2 mois. La protéine C est basse chez le nouveau-né et reste à un taux significativement diminué jusqu'à l'âge de 16 ans. Le taux de protéine S est bas à la naissance et atteint des valeurs normales vers l'âge de 3 mois.

Les concentrations basses d'un grand nombre de facteurs et inhibiteurs de la coagulation en période néonatale s'expliquent principalement par une immaturité hépatique, à laquelle va s'associer une carence en vitamine K. Les déficits seront d'autant plus importants que la prématurité est grande.

Ces particularités quantitatives de l'hémostase s'associent à des particularités qualitatives : le nouveau-né présenterait un état d'hypercoagulabilité physiologique dont les mécanismes sont encore mal compris, puis chez l'enfant s'installe un « défaut de coagulation », caractérisée par une génération de thrombine diminuée. L'équilibre entre les différentes composantes de l'hémostase est fragile. Il est particulièrement instable en période néonatale, ce qui explique la fréquence des complications hémorragiques et thrombotiques à cet âge de la vie.

## ■ Exploration biologique : indications d'un bilan d'hémostase chez l'enfant

En pédiatrie, la réalisation des examens d'hémostase présente certaines difficultés, liées aux difficultés de prélèvement, pouvant masquer certains vrais déficits. L'interprétation correcte des résultats va nécessiter une bonne connaissance

\* M.-F. Hurtaud-Roux.

des valeurs de référence des différents paramètres de l'hémostase, de la naissance à l'adolescence. En dehors de la période néonatale, où le dosage spécifique des facteurs de la coagulation est souvent plus informatif que les tests globaux, les tests de dépistage rejoignent ceux réalisés chez l'adulte. Le choix des examens doit être judicieux du fait des faibles quantités de sang prélevées.

### Évaluation du risque hémorragique avant une chirurgie potentiellement hémorragique

Selon les recommandations actuelles, le bilan biologique d'orientation comporte au minimum un hémogramme avec numération plaquettaire, un temps de Quick (TQ) et un temps de céphaline avec activateur (TCA). Les données de l'interrogatoire (existence ou non d'antécédents familiaux d'hémorragie) et de l'examen clinique sont fondamentales pour la réalisation d'examens complémentaires spécialisés.

Les tests d'orientation peuvent être normaux en cas d'anomalie constitutionnelle modérée et ne dépistent pas certains déficits rares (déficit en facteur XIII, en alpha-2-antiplasmine).

À l'inverse, certains allongements du TCA ne s'accompagnent pas de risque hémorragique :

- déficit isolé en facteur XII, en prékallitréine (PK), en kininogène de haut poids moléculaire (KHMP) ;
- présence d'un anticoagulant circulant de type lupique, fréquemment rencontré chez les enfants présentant des infections répétées, sans traduction clinique et transitoire.

### Diagnostic d'une anomalie de l'hémostase constitutionnelle ou acquise devant un syndrome hémorragique

Les examens d'hémostase d'orientation sont les suivants :

- hémogramme avec numération plaquettaire ;

- temps de saignement (Ivy-incision) ou temps d'occlusion plaquettaire (TO) sur PFA-100™ ;
- TQ ;
- TCA.

L'étude du facteur Willebrand doit être systématique du fait de la fréquence de cette pathologie de l'hémostase, estimée à 1 % de la population, et de la faible sensibilité des tests de dépistage, temps de saignement et TCA en particulier.

Le dosage du fibrinogène et le temps de thrombine peuvent compléter ce premier bilan biologique d'orientation.

Ces différents tests vont orienter le diagnostic précis de la maladie hémorragique. Les principales causes d'allongement du temps de saignement (ou du TO), du TQ et du TCA sont résumées dans les figures 16.5, 16.6 et 16.7 (page 384).

En période néonatale, les tests globaux de dépistage (TQ et TCA) sont souvent perturbés, donc d'interprétation difficile.

Les dosages spécifiques des facteurs de la coagulation, facteurs VIII et IX principalement, devront ainsi être réalisés devant tout syndrome hémorragique inexpliqué du nouveau-né et du nourrisson.

Chez l'enfant plus grand, le bilan de dépistage a également ses limites :

- sensibilité limitée des tests d'orientation pour détecter des anomalies constitutionnelles modérées : le TCA est un test peu sensible aux déficits modérés en facteurs VIII et IX. Une hémophilie A ou B mineure peut ainsi être facilement méconnue ;
- incapacité à détecter des déficits rares, parfois graves : certaines pathologies hémorragiques s'associent à des tests de dépistage normaux. Il s'agit par exemple du déficit en facteur XIII ou en alpha-2-antiplasmine, dont la caractérisation nécessite la mise en œuvre de tests spécialisés.

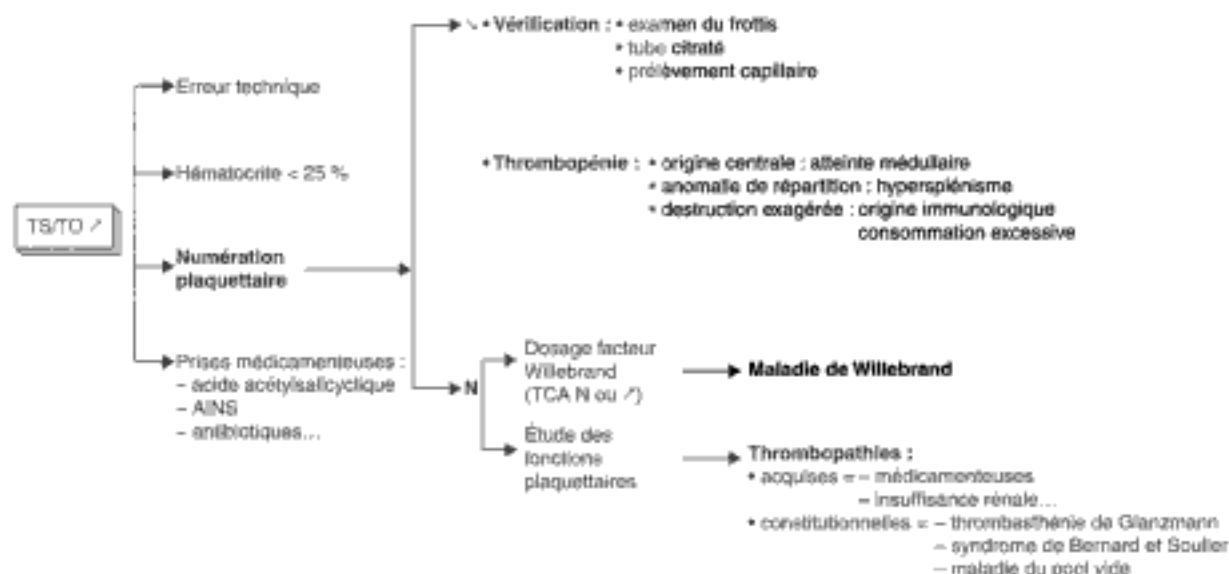


Figure 16.5. Allongement du temps de saignement/temps d'occlusion : orientation diagnostique.

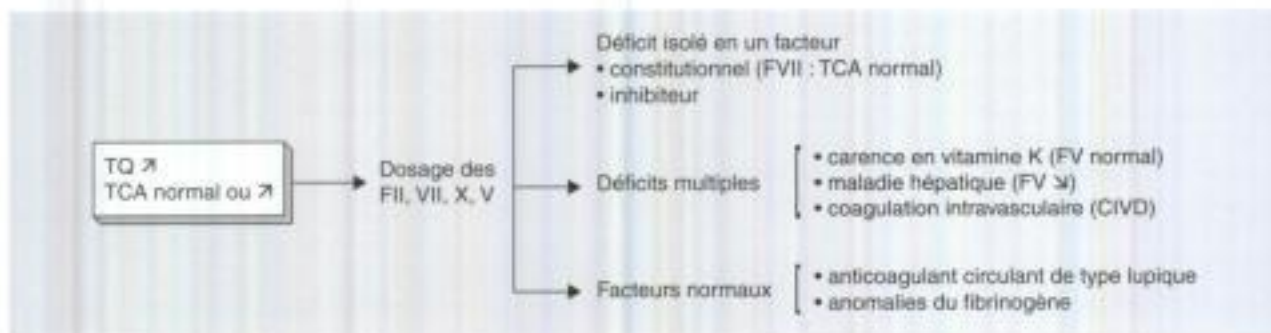


Figure 16.6. Allongement du temps de Quick (TQ) : orientation diagnostique.

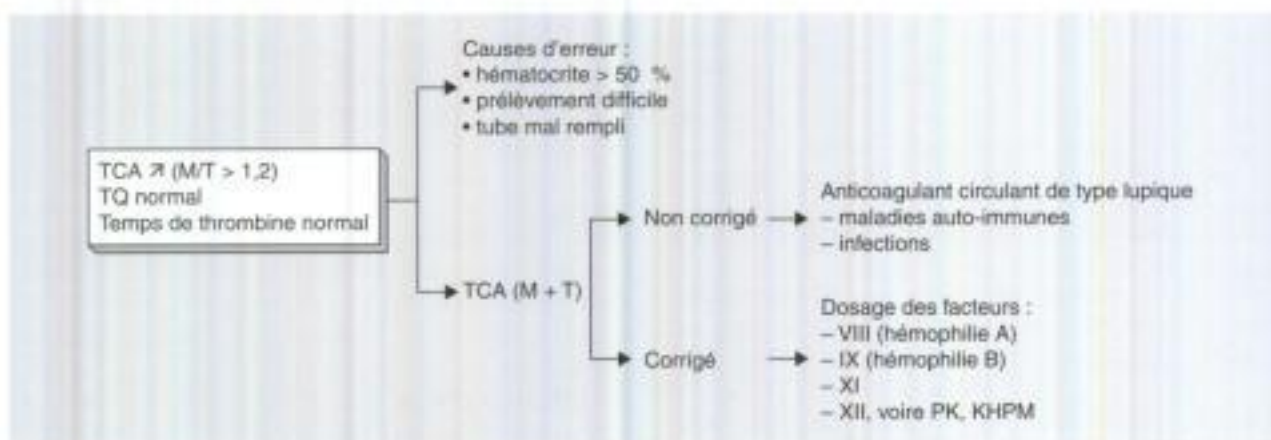


Figure 16.7. Allongement du temps de céphaline + activateur (TCA) : orientation diagnostique.

### Diagnostic d'une anomalie de l'hémostase constitutionnelle ou acquise devant une manifestation thrombotique

Les complications thrombotiques sont rares chez l'enfant, avec cependant un pic de fréquence en période néonatale. Elles sont le plus souvent multifactorielles, associant facteurs de risque acquis (cathéter, infection, par exemple) et facteurs de risque génétique.

Le bilan étiologique comporte :

- le dosage des inhibiteurs de la coagulation (antithrombine, protéine C, protéine S) ;
- la recherche de la mutation G506 du facteur V (facteur V Leiden) et de la mutation G20210A du gène de la prothrombine. Cette recherche nécessite une information du patient et, si le patient est mineur, de sa famille, permettant de recueillir un consentement éclairé ;
- la recherche d'un anticoagulant circulant de type lupique, associé à la recherche d'anticorps antiphospholipides ;
- éventuellement, le dosage de l'homocystéine plasmatique et de la lipoprotéine a.

L'interprétation des résultats devra **là encore** tenir compte des normes établies en fonction de l'âge, tout particulièrement pour la protéine C, dont le taux **reste** significativement diminué jusqu'à l'adolescence.

Une étude fine des antécédents familiaux de maladie veineuse thromboembolique et des circonstances de survenue de la pathologie thrombotique chez l'enfant doit être réalisée avant d'entreprendre ces explorations très spécifiques.

## ■ Purpura thrombocytopénique immunologique\*

Le purpura thrombocytopénique immunologique (PTI), également appelé purpura thrombocytopénique auto-immun ou idiopathique, est caractérisé par la destruction prématurée de plaquettes recouvertes par des auto-anticorps. On exclut classiquement de ce cadre nosologique, du fait de leur évolutivité particulière, les thrombocytopénies auto-immunes secondaires à une maladie systémique ou à un déficit immunitaire. La maladie est relativement fréquente, son incidence annuelle est d'environ 1 cas sur 10 000 enfants.

\* G. Michel.



## ■ Physiopathologie et évolutivité de la maladie

Les auto-anticorps sont dirigés contre des glycoprotéines de la membrane plaquettaire, particulièrement GPIIb-IIIa, GPIb-IX et GPIa-IIa. Les plaquettes recouvertes d'anticorps sont phagocytées par les macrophages, après fixation sur le récepteur du domaine Fc des immunoglobulines. Un événement déclenchant viral a souvent été invoqué mais ne paraît finalement pas être fréquemment en cause.

L'entité nosologique PTI recouvre en fait deux situations fort différentes, le PTI aigu et le PTI chronique. Le PTI aigu est un orage auto-immun qui régresse en quelques semaines ou mois, même si aucun traitement n'est effectué. C'est cette forme évolutive qui survient dans 80 % des cas chez le jeune enfant. À l'adolescence par contre, les formes chroniques sont plus fréquentes. Aucun argument clinique ou biologique ne permet, au moment du diagnostic, de prédire qu'il s'agira d'une forme aiguë ou chronique. Seule l'évolution permet de trancher et on parle généralement de PTI chronique après 6 mois d'évolution, même si des régressions spontanées ne sont pas exceptionnelles après 6 mois.

## ■ Description clinique et biologique

(tableau 16.IV)

Le PTI se manifeste cliniquement par un purpura sans hépatosplénomégalie ni adénopathie, avec ou sans syndrome hémorragique et biologiquement par une thrombocytopenie isolée, généralement profonde.

Cliniquement, le purpura peut prendre un aspect pétéchial ou ecchymotique, diffus ou localisé, sans caractère orthostatique, sans autre lésion dermatologique associée. L'atteinte de la muqueuse jugale, sous l'aspect de bulles hémorragiques, est très spécifique des thrombocytopenies profondes (taux plaquettaire inférieur à 20 giga/L). Ni le foie, ni la rate, ni les ganglions ne sont augmentés de volume, à l'exception des formes secondaires à une virose telle la primo-infection EBV. Les enfants ne sont pas fébriles, l'association purpura et fièvre doit faire immédiatement penser à un purpura fulminans. Il peut y avoir un syndrome hémorragique, qui se résume souvent à des épistaxis. Des hémorragies plus sévères, notamment digestives sont possibles. Les hémorragies cérébrales sont redoutables dans ce contexte car elles entraînent un taux de mortalité immédiate élevé et des séquelles fréquentes pour les patients qui survivent. Dans l'histoire naturelle du PTI aigu non traité, elles ne surviennent cependant que dans 0,5 à 1 % des cas.

Biologiquement, la thrombocytopenie est généralement profonde, avec des taux inférieurs à 20, voire 10 giga/L. Des formes plus modérées sont possibles mais ne sont habituellement pas révélées par un purpura clinique. Surtout, la thrombocytopenie est isolée, sans atteinte des autres lignées sanguines. Il n'y a pas d'anémie, sauf en cas d'hémorragie associée, pas de schizocytose des hématies, la numération et la formule leucocytaire sont normales (une discrète éosinophilie n'est pas rare), la VS n'est pas accélérée. Lorsqu'un myélogramme est réalisé, mais nous verrons qu'il n'est pas nécessaire dans la forme typique, il montre une moelle riche et équilibrée avec une quantité de mégacaryocytes très supé-

rieure à la normale. La recherche d'auto-anticorps antiplaquettes est désormais fiable mais il s'agit d'un examen difficile. C'est la raison pour laquelle cet examen n'est pas demandé en routine, sauf en cas de grande difficulté diagnostique.

Tableau 16.IV. **Devant un purpura thrombocytopenique, arguments en faveur d'un PTI.**

<b>Arguments cliniques :</b> Le purpura est isolé avec ou sans signe hémorragique	Apyrexie Pas d'hépatomégalie Pas de splénomégalie Pas d'adénopathie Pas de douleur osseuse Pas d'antécédent notable Examen général normal
<b>Arguments biologiques :</b> La thrombocytopenie est profonde et isolée	Pas d'anémie (sauf si hémorragie) Pas de schizocyte Leucocytes normaux Volume plaquettaire un peu augmenté VS normale

Remarque : lorsque tous les critères ci-dessus sont présents, le PTI est dit typique et il n'est pas nécessaire de faire un myélogramme en première intention.

## ■ Diagnostic

Avant la mise en évidence de la thrombocytopenie, la discussion tourne autour des purpuras non thrombocytopeniques, au premier rang desquels le purpura rhumatoïde. Le purpura rhumatoïde donne un purpura différent du PTI, qu'un bon clinicien saura souvent reconnaître avant même d'avoir demandé l'hémogramme : prédominance nette sur les membres inférieurs et les fesses, absence de syndrome hémorragique et de bulle hémorragique dans la bouche, présence fréquente d'autres lésions dermatologiques et d'œdèmes localisés. L'association à des douleurs abdominales et/ou articulaires est également très évocatrice du purpura rhumatoïde. Quoi qu'il en soit, le dosage des plaquettes est indispensable devant tout purpura de l'enfant et permettra de trancher sur l'origine thrombocytopenique ou non de l'affection.

Dans le contexte d'un purpura thrombocytopenique, le premier diagnostic différentiel est celui des thrombocytopenies d'origine centrale, leucémie et aplasie idiopathique surtout. Théoriquement, le seul examen permettant une certitude est le myélogramme. En fait, dans la forme typique qui comporte un purpura sans fièvre ni organomégalie et biologiquement une thrombocytopenie profonde et isolée, le myélogramme n'est pas nécessaire. Il devient impératif dès que la symptomatologie n'est pas totalement typique. Beaucoup d'auteurs recommandent également de faire un myélogramme avant de commencer une corticothérapie, même dans une forme typique.

Une liste des thrombocytopenies d'origine périphérique, PTI exclu, est fournie dans le tableau 16.V, page 386. Il faut penser au lupus érythémateux disséminé. Une VS très élevée est un bon signe d'orientation car le PTI n'est habituellement pas inflammatoire. Certains recommandent une recherche systématique d'anticorps antinucléaires, notamment à l'adolescence. L'association purpura auto-immun et anémie hémolytique auto-immune définit le syndrome d'Evans, maladie beaucoup

plus grave que le PTI. Les déficits immunitaires constitutionnels et acquis donnent fréquemment des thrombocytopénies d'origine dysimmunitaire. Les virus VIH, EBV, CMV, Parvovirus B19 et le virus de la rubéole peuvent donner une thrombocytopénie de même que la toxoplasmose et que la vaccination Rougeole-Oreillons-Rubéole. Citons pour finir trois pièges diagnostiques rares mais très difficiles : la maladie de Wiskott-Aldrich qui dans sa forme complète associe thrombocytopénie à petites plaquettes, eczéma et déficit immunitaire, la maladie de Bernard-Soulier avec thrombopénie, thrombopathie et plaquettes géantes, le syndrome de Kasabach-Meritt, angiome séquestrant dans une localisation non cutanée.

**Tableau 16.V. Thrombocytopénies périphériques en dehors du PTI.**

Maladies systémiques	Lupus érythémateux disséminé Syndrome d'Evans Anticorps antiphospholipides
Déficits immunitaires	Auto-immunisation sur déficit immunitaire constitutionnel, humoral et/ou cellulaire Syndrome de Wiskott-Aldrich Infection par VIH-1 CATCH 22
Maladies virales	EBV CMV Rubéole VIH Parvovirus B19
Séquestration des plaquettes	Hypersplénisme Angiome géant (Kasabach-Meritt)
Associations thrombopénie/thrombopathie	Maladie de Bernard-Soulier Syndrome de Wiskott-Aldrich Autres thrombopénies constitutionnelles avec plaquettes géantes ou normales
Maladies de l'hémostase	Willebrand de type IIb CVD

## ■ Traitement

### PTI aigu

Le traitement d'urgence du PTI aigu repose soit sur les immunoglobulines à forte dose, soit sur la corticothérapie.

### Qui traiter ?

Beaucoup d'auteurs traitent systématiquement si le taux plaquettaire est inférieur à 20 giga/L (ou 10 giga/L), argumentant le fait que le risque d'hémorragie grave, notamment le risque d'hémorragie cérébrale, apparaît en dessous de ce seuil, ce qui est exact. D'autres préfèrent une surveillance seule quel que soit le taux plaquettaire si le purpura est isolé sans syndrome hémorragique, soulignant que les immunoglobulines comme les corticoïdes n'améliorent le taux plaquettaire que transitoirement et n'influencent pas le passage éventuel à la chronicité, ce qui est exact aussi. Quelle que soit l'attitude, traitement si le taux plaquettaire est inférieur à 20 giga/L ou abstention thérapeutique avec surveillance

du syndrome hémorragique, l'information aux familles peut être rassurante : la majorité des PTI de l'enfant ne passeront pas à la chronicité et même dans les formes chroniques, les accidents hémorragiques très sévères sont vraiment rares.

### Comment traiter ?

Le choix entre immunoglobulines (0,8 g/kg en une perfusion) et corticothérapie de courte durée (inférieure ou égale à 3 semaines) est également sujet de controverse. Les immunoglobulines sont un peu plus souvent et un peu plus rapidement efficaces que les corticoïdes mais les taux de réponses sont supérieurs à 80 % dans les deux cas. Les immunoglobulines ont pour avantage leur efficacité et le peu d'effets secondaires constatés (allergie, syndrome méningé). Leur coût est élevé. Il s'agit d'un médicament dérivé du sang et malgré une excellente sécurité transfusionnelle, on ne peut exclure l'hypothétique risque d'un agent infectieux encore inconnu qui pourrait dans l'avenir échapper aux techniques d'inactivations virales. Dans la moitié des cas, après une très bonne efficacité initiale, l'effet de la première perfusion d'immunoglobuline s'estompe en 2-3 semaines et il est nécessaire de refaire une, voire plusieurs perfusions. Les corticoïdes ont un coût moins élevé que les immunoglobulines et n'exposent pas au risque transfusionnel. Leurs effets secondaires sont clairement plus fréquents mais peuvent être minimisés par une durée de traitement courte. Comme pour les immunoglobulines, les rechutes à l'arrêt du traitement sont fréquentes.

### PTI chronique

Le traitement des formes chroniques est plus complexe. Les immunoglobulines ou les corticoïdes peuvent être utilisés mais il faut se garder de faire une corticothérapie très prolongée, qui ne guérit jamais la maladie et expose à des effets secondaires généralement plus redoutables que le risque hémorragique. De très nombreux médicaments immunosuppresseurs ont été utilisés, avec des résultats décevants sauf peut-être l'azathioprine. La splénectomie est efficace dans 70 % des cas mais elle expose à un risque infectieux réel. C'est pourquoi elle ne doit être envisagée qu'en cas de thrombocytopénie chronique profonde (plaquettes < 10 giga/L) avec syndrome hémorragique.

## ■ Transfusions pédiatriques\*

Les transfusions sont principalement indiquées en période néonatale, pour le traitement d'anémies aiguës (notamment post-traumatiques, post-chirurgicales) ou venant compliquer des anémies hémolytiques chroniques (par exemple : drépanocytose).

## ■ Produits transfusés

Les produits stables dérivés du sang (albumine, immunoglobuline, facteurs de coagulation) sont délivrés comme des médicaments et ne relèvent plus des établissements de transfusion.

Les produits sanguins labiles sont obtenus à partir de donneurs volontaires et non rétribués. Malgré l'encadrement

\* P. Rohrlich et L. Bardiaux.

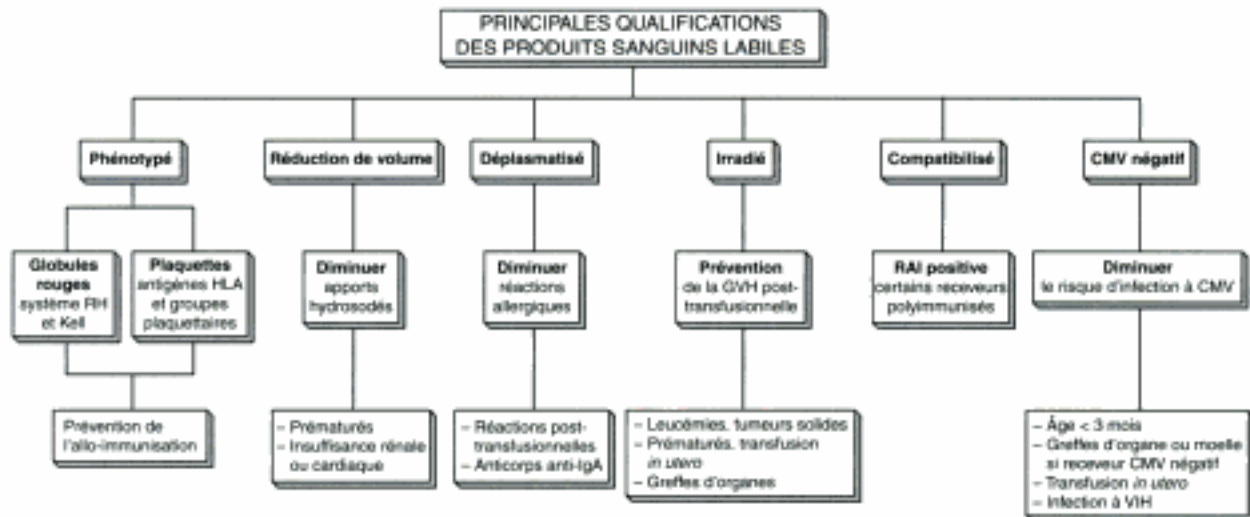


Figure 16.8. Principales qualifications des produits sanguins labiles.

actuel du don du sang et les procédures strictes de qualification et conservation, ces produits peuvent cependant présenter un risque résiduel infectieux ainsi qu'un risque immunologique. Ils ne peuvent ainsi être prescrits que dans des situations d'urgence vitale et en l'absence d'alternatives médicamenteuses. La transfusion de confort n'est jamais utilisée.

Le but n'est pas de normaliser le chiffre d'hémoglobine mais de retirer l'enfant d'une zone d'anémie profonde exposant à une ischémie tissulaire mal tolérée.

La transfusion de produits sanguins labiles est un acte médical complexe et non dénué de dangers qu'il est recommandé d'effectuer en collaboration étroite avec le médecin hémodiagnoste.

Tous les produits sanguins labiles distribués en France sont déleucocytés ce qui améliore leur tolérance, diminue l'immunisation antileucoplaquettaire et diminue le risque de transmission des virus intracellulaires exclusifs (CMV, EBV, HTLV1) et des prions. Le diagnostic génomique viral est pratiqué depuis 2001 en France sur tous les dons du sang pour les virus VIH et HCV. Ceci diminue encore le risque viral résiduel. Par contre, le risque de transmission des maladies à prion n'est pas exclu.

Les produits sanguins labiles cellulaires (CGR, plaquettes) destinés aux prématurés et aux immunodéprimés doivent de plus être irradiés et provenir, dans ce contexte, de donneurs séronégatifs pour le cytomegalovirus.

## ■ Bonnes pratiques transfusionnelles et règles générales (encadré 4)

Si l'acte transfusionnel est en général délégué au personnel infirmier, il reste sous la responsabilité du médecin qui doit pouvoir intervenir à tout moment en cas d'incident (proximité immédiate).

### 4. Règles pratiques de transfusion du nouveau-né

La comptabilité dans le système ABO sera assurée en sélectionnant de la façon suivante :

- Sang total (ST), concentré globulaire (CG) :

Groupe de la mère	Groupe de l'enfant	Groupe du sang à transfuser	
O/A/B	D	O	
A	A	A	
B	B	B	ou O non iso
AB	A B AB	A B AB	ou O non iso ou A non iso ou B non iso ou O non iso
O A B	A ou B B ou AB A ou AB	O non iso	
Inconnu	O/A/B/AB	O non iso	

- Plasma frais congelé (PFC) :

Le groupe du plasma à transfuser sera identique au groupe sanguin du nouveau-né.

Situation d'extrême urgence (groupage sanguin non encore effectué) :

- prélever un échantillon pour le groupage ;  
- transfuser :

CG O Rh - non iso = n'apporte ni d'antigène A ni d'antigène B, ni d'anticorps immuns anti A et/ou anti B.  
PFC AB = n'apporte pas d'anticorps anti A et anti B.

La comptabilité dans les autres systèmes sera assurée en prenant en compte le résultat du test direct à l'antiglobuline :

- test direct à l'antiglobuline négatif : le sang sélectionné sera de même groupe que celui du nouveau-né, qu'il s'agisse du système Rhésus ou des autres systèmes ;
- test direct à l'antiglobuline positif et/ou RAI positif : le sang sélectionné devra être compatible avec l'anticorps identifié.

L'hémobiologiste détermine le groupe du produit à transfuser en fonction des informations disponibles chez le patient (fig. 16.9).

## ■ Choix des produits de prescription et règles spécifiques de transfusion

(encadré 5, fig. 16.10)

### Concentré de globules rouges (CGR)

- Durée de conservation : 42 jours.
- Prescrire chez un enfant de moins de 15 kg la quantité demandée en volume et non pas en nombre de poches.
- Posologie : 17 à 20 mL/kg en dessous de 15 kg de poids corporel, 1 CGR adulte (250 à 300 mL) au-dessus.
- Respect strict des règles de compatibilité ABO.
- Respect du phénotype RH-Kell du fait du risque d'allo-immunisation ultérieure dans ces systèmes.

Chez le nouveau-né, on privilégie les concentrés globulaire du groupe O (non isogroupe, voir encadré 4) afin d'assurer une compatibilité ABO avec l'enfant et la mère (anticorps maternels transmis) durant les premiers mois de vie. La carte de groupe définitive sera établie à l'âge de 6 mois.

Chez le prématuré et le nouveau-né hospitalisé, on peut réserver un CGR au patient, ce qui permettra de le transfuser plusieurs fois à partir du même donneur.

### Concentré de plaquettes

• **Les concentrés plaquettaires d'aphérese sont issus** d'un donneur unique, ce qui permet d'obtenir de  $2 \text{ à } 8.10^{11}$  plaquettes conditionnées en poche de 200 à 600 mL. Les mélanges de concentrés plaquettaires sont préparés à partir de plusieurs dons de sang total de plusieurs donneurs de même groupe sanguin. Chez l'enfant, on privilégie les dons à partir d'un donneur unique.

• **Posologie** :  $0,5.10^{11}/5 \text{ kg}$  sans dépasser 7-8 U chez l'adolescent. Ces transfusions sont le plus souvent réservées aux complications des hémopathies malignes. Le PTI (purpura thrombopénique idiopathique) n'est qu'une indication exceptionnelle.

### Plasma frais congelé

• Il est obtenu à partir d'un pool d'environ 100 donneurs et viro-inactivé par traitement solvant détergent ; il est également soumis au diagnostic génomique viral. Le PFC peut aussi être sécurisé par suivi clinique et sérologique des donneurs 120 jours après le don.

Ces indications de prescription sont très limitées : coagulation intravasculaire disséminée ; hémorragies massives ; déficit rare en facteur de coagulation pour lequel la fraction coagulante purifiée correspondante n'est pas disponible ; syndrome hémolytique et urémique (encadré 6).

• Posologie : 10 à 20 mL/kg.

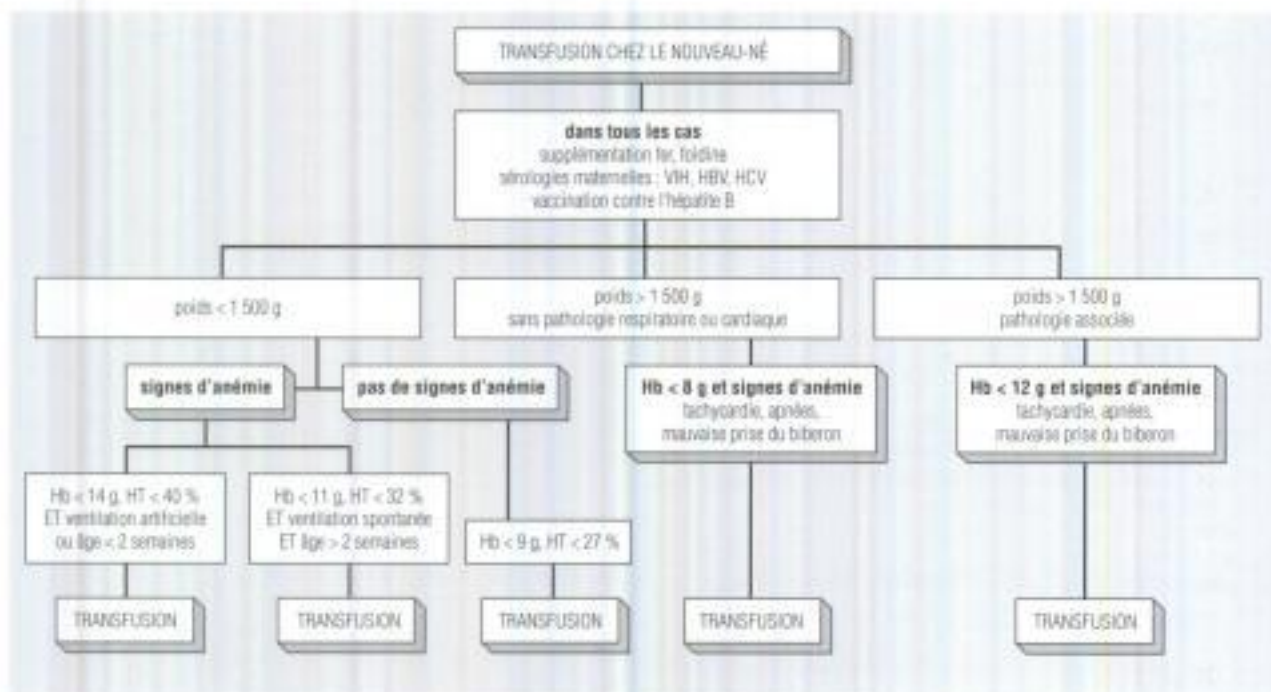


Figure 16.9. Transfusion chez le nouveau-né.

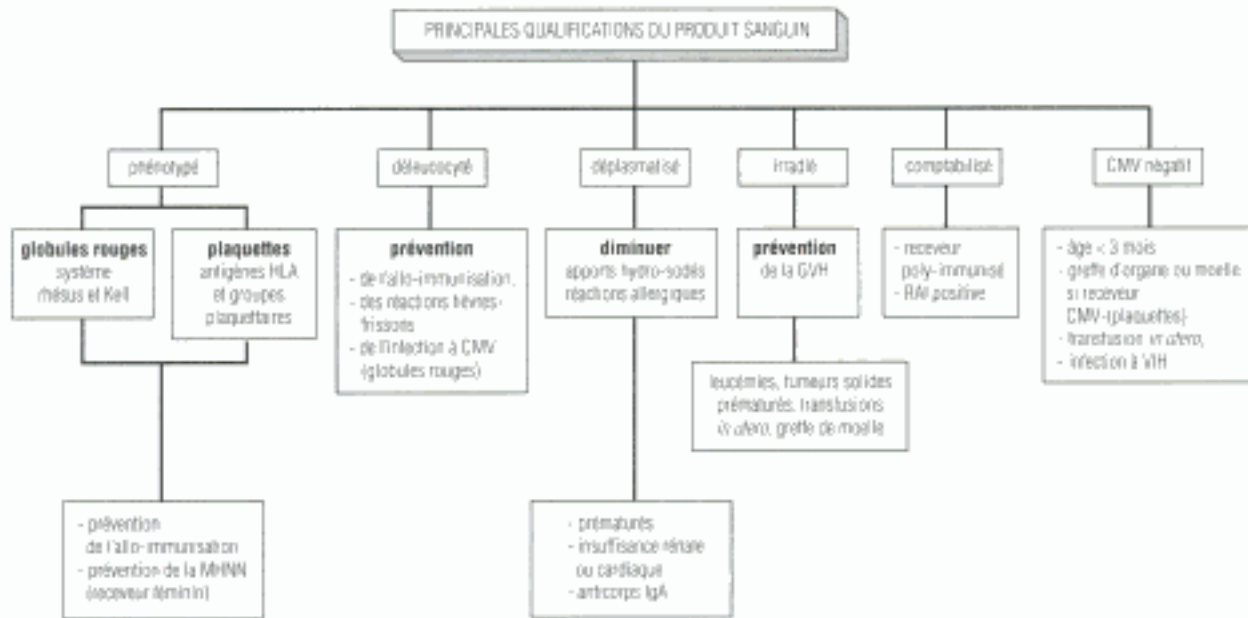


Figure 16.10. Principales qualifications du produit sanguin.

## 5. En pratique quel produit pour quel enfant

### Prématuré

- Culot globulaire, irradié, CMV négatif, prélevé depuis moins de 10 jours, à réserver si transfusions itératives prévisibles.
- Concentré de plaquettes, irradié, CMV négatif.

### Né à terme, âge < 3 mois

- Culot globulaire CMV négatif.
- Concentré de plaquettes CMV négatif.

### Âge > 3 mois

- Culot globulaire standard.
- Concentré de plaquettes de donneur unique.

#### Volume à transfuser

#### Culot globulaire

- 17 à 20 mL/kg en dessous de 15 kg de poids corporel.
- 1 culot globulaire (200 à 300 mL) au-dessus de 15 kg.

#### Concentré de plaquettes

- Plaquettes d'aphérèse [donneur unique] de préférence 0,5 x 10<sup>11</sup>/10 kg de poids corporel.

## 6. Indications du plasma frais congelé chez l'enfant : (en pratique très limitées)

- Coagulopathie de consommation.
- Hémorragie massive.
- Déficit rare pour lequel la fraction correspondante n'est pas disponible (FV).
- Plasmaphérèse.

## Conduite pratique de transfusion

- **Avant la transfusion** : prélever 2 fois séparément 2 mL de sang sur EDTA pour détermination du groupe sanguin (ABO,

Rhésus, Kell) et la recherche d'agglutinines irrégulières. Chez le nouveau-né, il faudra de préférence une RAI de la mère à l'accouchement, ou à défaut, la RAI de l'enfant et un test direct à l'antiglobuline. Uniquement en cas de demande de transfusion urgente, proposer un CGR (concentré de globules rouges) de groupe O RH négatif dès que l'on a obtenu la première détermination de groupe et effectuer la seconde juste avant d'entreprendre la transfusion. Une telle démarche permet d'effectuer les éventuelles transfusions ultérieures dans le groupe sanguin du malade, situation optimale sur le plan immunologique.

• **En cas de pathologies justifiant des transfusions ultérieures** (leucémie, drépanocytose homozygote), prélever un **phénotype érythrocytaire complet**, avant la transfusion (5 mL sur ACD). La dernière RAI doit dater de moins de 3 jours.

## Suivi post-transfusionnel

Il faut inscrire toute transfusion pratiquée dans le carnet de santé (comme dans le dossier médical), remettre aux parents une information écrite sur la transfusion reçue par l'enfant, prescrire l'examen de suivi post-transfusionnel obligatoire à pratiquer environ 1 à 3 mois après la transfusion :

- recherche d'agglutinines irrégulières ;
- sérologie HCV, VIH, anticorps HBC, antigènes HbS, transaminases.

Une telle démarche permet d'effectuer les éventuelles transfusions ultérieures dans le groupe sanguin du malade, situation optimale sur le plan immunologique.

• **En cas de pathologies justifiant des transfusions ultérieures** (leucémie, drépanocytose homozygote), prélever un **phénotype érythrocytaire complet**, avant la transfusion (5 mL sur ACD). Prélever également 2 mL sur tube sec pour recherche d'agglutinines irrégulières. La dernière RAI doit dater de moins de 3 jours.

Hidden page

## Chapitre 17

# Cancers et leucémies de l'enfant et de l'adolescent

Coordonné par Y. Perel

### Plan du chapitre

Épidémiologie .....	391
Circonstances de diagnostic .....	391
Quelle prise en charge diagnostique et thérapeutique ? .....	393

Ces pathologies rares constituent la seconde cause de mortalité après les accidents entre les âges de un an et de vingt ans. Des progrès considérables ont été réalisés, s'appuyant en partie sur la bonne tolérance générale des enfants aux traitements intensifs, la chimiosensibilité habituelle des tumeurs pédiatriques et la rationalisation des stratégies thérapeutiques issues de la recherche clinique. Soixante-quinze 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 par an en France), à peine plus élevée de 15 à 18 ans, 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, page 392); la tranche d'âge 1-6 ans est la plus touchée.

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...). La NF1 est une phacomatose de transmission 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).

Le rôle des expositions aux radiations ionisantes (radiothérapies, explosions nucléaires) et aux chimiothérapies mutagènes (alkylants surtout) 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...) n'est pas démontré. Le stress psychologique n'est pas un facteur de risque aux 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 essoufflement et une polypnée; l'absence d'éléments sémiologiques (sifflements, sibilants) doit conduire à réfuter le diagnostic d'asthme et à faire hospitaliser le patient en urgence et pratiquer une radiographie pulmonaire. 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 par contre urgentissime de maintenir les fonctions vitales et d'adresser l'enfant 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 ainsi amener à évaluer les grandes fonctions vitales de l'enfant (encadré 1, page 393).

**Tableau 17.1.** Taux d'incidence standardisé (/10<sup>4</sup>/an), âge médian et sex-ratio des cancers de l'enfant de 0 à 14 ans.

Cancer	Taux d'incidence	Sex-ratio (M/F)
<b>Leucémies</b>	42,3	1,1
Leucémie aiguë lymphoblastique	33,1	1,2
Leucémie aiguë myéloblastique	7,5	0,8
Leucémie myéloïde chronique	0,9	1,1
<b>Lymphomes</b>	15,6	2,2
Lymphome de Hodgkin	5,3	1,8
Lymphome de Burkitt et B	4,6	3,3
Lymphome lymphoblastique	1,9	2,5
Autre lymphome (dont anaplasique)	2,8	1,8
<b>Tumeurs du système nerveux central</b>	29,1	1,1
Épendymome	4,3	0,8
Astrocytome	11,9	1,1
Autre gliome	3,4	1,0
Médulloblastome et autre tumeur neuroectodermique primitive	5,6	1,8
Autre tumeur	3,2	1,1
<b>Tumeurs du système nerveux sympathique</b>	14,1	1,2
Neuroblastome, ganglienneuroblastome	13,9	1,2
<b>Rétinoblastomes</b>	3,7	1,3
<b>Tumeurs rénales</b>	9,1	0,7
Néphroblastome	8,8	0,6
<b>Tumeurs hépatiques</b>	1,5	2,2
Hépatoblastome	1,3	2,2
<b>Tumeurs malignes osseuses</b>	6,6	1,3
Ostéosarcome	3,1	1,7
Tumeur d'Ewing	3,0	0,9
<b>Sarcomes des tissus mous</b>	7,4	1,6
Rhabdomyosarcome et sarcome embryonnaire	4,3	1,7
Autres sarcomes	2,4	1,6
<b>Tumeurs germinales et gonadiques</b>	4,5	0,9
Du système nerveux central	1,5	1,7
Des gonades	1,5	0,8
Non gonadiques	1,1	0,6
<b>Carcinomes et tumeurs épithéliales</b>	3,3	1,0
Carcinome thyroïde	1,1	0,8
Mélanome	0,4	0,4
<b>Autres tumeurs malignes</b>	0,2	1,3
<b>Total</b>	137,5	1,2



### 1. Données cliniques permettant d'évaluer les fonctions vitales en cas de pathologie tumorale

- Fréquence respiratoire.
- Conscience.
- Hémodynamique (pouls, tension artérielle, temps de recoloration capillaire).
- Coloration cutanée et muqueuse (cyanose, pâleur, purpura...).

### 2. 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 inférieur à 1 cm, souples, sensibles, inflammatoires en contexte infectieux.
- « Inversion de formule leucocytaire » isolée.
- Manifestation symptomatique multirécidivante.

## ■ Signes d'appel les plus fréquents

Les signes le plus fréquemment révélateurs d'un cancer sont indiqués dans le tableau 17.II, page 394. 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).

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...). Plus généralement, toute symptomatologie doit être colligée et analysée de façon rigoureuse plutôt que prématurément interprétée comme « inquiétante » ou « rassurante » (tableau 17.III, page 395). 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...); 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.IV, page 395).** Dans ces situations où l'épreuve du temps est indispensable, la prescription de corticoïdes est contre-indiquée de façon abso-

lue; elle serait susceptible de laisser évoluer à bas bruit un cancer corticosensible (leucémie, lymphome de Hodgkin ou non hodgkinien...) ou d'en précipiter une complication grave.

L'examen somatique systématique et complet, dont il y a tant d'opportunités chez l'enfant (visites obligatoires, vaccinations, licence sportive...) 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 (tableau 17.V, page 395). Outre la palpation abdomino-lombaire 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 ulcéro-nécrotique ou aphtes buccaux, pâleur des muqueuses, purpura cutané), de tuméfaction des parties molles, d'œdèmes ou de circulation collatérale.

## ■ 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 deux 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 crise partielle. 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), psychocomportementales, sociofamiliales doivent être explorées rapidement et sans exclusive. 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, bénéficiera 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,

Tableau 17.II. 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 Paralyse paires crâniennes
	T	8	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 crâne, ecchymoses orbitaires
Néphroblastome		2	Masse abdomino-lombaire 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
Réticoblastome		1	Leucocorie
Tumeurs cérébrales	Médulloblastome	4	Hypertension intracrânienne Céphalées
	Gliome infiltrant du tronc cérébral	7	Syndrôme cérébelleux Paralysies paires crâniennes
	Gliome de bas grade		Trouble du comportement
	Gliome de haut grade		Baisse rendement scolaire
	Épendymome	3	Macrocrairie Épilepsie partielle Puberté précoce
Cranio-pharyngiome	9	Panhypopituitarisme	

**Tableau 17.III. 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...)
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 héli-ceinture)
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 essouffé(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

**Tableau 17.IV. Rôle du suivi évolutif comme argument de diagnostic en faveur d'une pathologie organique voire cancéreuse.**

Signe clinique	Durée	Diagnostic ne pouvant être retenu <i>a priori</i>	Maladie cancéreuse pouvant être évoquée
Douleur, boiterie	Une semaine	Rhume de hanche	Leucémie Neuroblastome métastatique...
Angine avec aphtes	Quelques jours	Angine infectieuse	Leucémie (neutropénie) Neuroblastome métastatique (neutropénie)
Fièvre	Une semaine	Fièvre d'origine infectieuse	Lymphome de Hodgkin Tumeur d'Ewing Tout cancer
Tuméfaction ganglionnaire	Deux semaines (antibiothérapie d'épreuve)	Ganglion réactionnel	Lymphome de Hodgkin Lymphome Tout cancer
Lombalgie/douleur de membre après traumatisme ou microtraumatisme	Deux à trois semaines	Douleur post-traumatique	Ostéosarcome Tumeur d'Ewing Histiocytose Leucémie
Tuméfaction des parties molles	Deux à trois semaines	Abcès Infection	Sarcome (face, tronc...)

**Tableau 17.V. Caractéristiques cliniques des adénopathies et orientation diagnostique.**

	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 +++	Non
Évolution (deux semaines) sous antibiothérapie d'épreuve	Sans effet	Régression

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 transfontanelle 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 sous la responsabilité d'un centre de référence en oncologie pédiatrique, dans les heures ou les jours qui suivent la suspicion diagnostique. 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 ou anatomopathologique, parfois par mise en évidence d'un « marqueur tumoral » [tableau 17.VI];

Tableau 17.VI. Marqueurs tumoraux contribuant au diagnostic des cancers de l'enfant.

	Dosage	Variété dissimulée de cancer
VMA (vanillyl mandelic acid), HVA (homovanillyl acid) et catécholamines	Urines	Neuroblastome Phéochromocytome (rare)
Alpha-fœtoprotéine	Sang LCR	Tumeur germinale maligne du sac vité (in éovaire, testicule, épiphyse, hypophyse...) Hépatoblastome
Marqueurs de carcinome	Non contributifs au diagnostic de cancer de l'enfant	

- 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 loco-régionale 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 le cadre d'un Centre de référence.

## Traitement

Pour chaque enfant, un plan de traitement sera 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...);
- une chimiothérapie massive avec greffe de cellules souches hématopoïétiques autologues (permettant de porter la chimiothérapie à son intensité maximale) ou allogéniques (utilisant les propriétés immuno-compétentes de ce greffon); 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;
- 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.

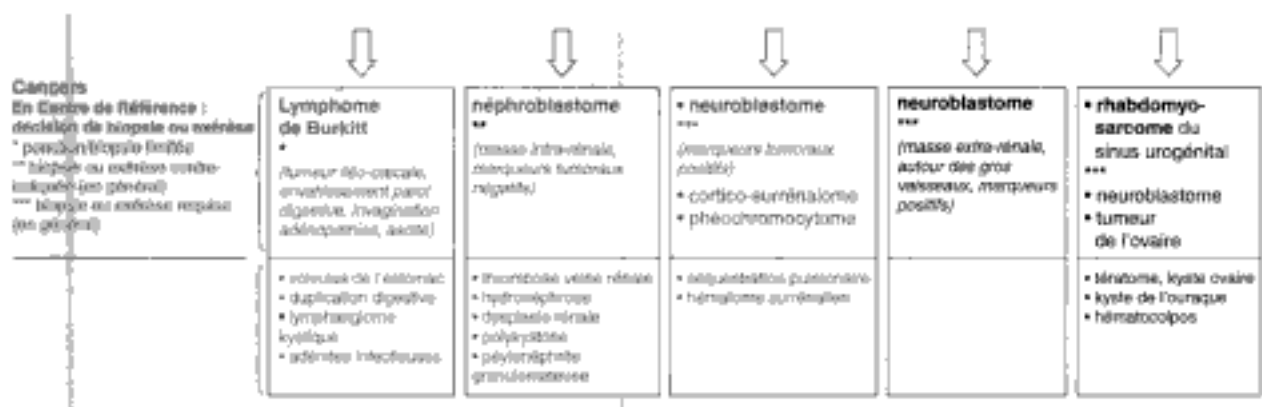


Figure 17.1. Diagnostic d'une tuméfaction abdominale ou pelvienne de l'enfant.

Les centres de référence en 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;
- 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 va sous-tendre 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 n'est ni possible ni souhaitable d'écrire un guide de l'annonce mais on peut rassembler 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...), compréhensible, loyale (notamment l'incertitude individuelle de l'évolution), tournée vers le projet thérapeutique (et son objectif ultime : guérison, confort...);
- la prise de confiance de l'enfant et de sa famille tient aux conditions de ces entretiens (lieu, temps, disponibilité, tonalité et vocabulaire utilisés...), 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...);
- 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 %. Ainsi, en 2010, un adulte sur 850 aura été soigné

d'un cancer étant enfant. 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...).

Ce taux de guérison global (75 %) recouvre une extrême hétérogénéité (tableau 17.VII, page 398); pour chaque enfant, le projet thérapeutique et son évolution personnelle s'avèrent uniques.

Si dans la majorité des cas la guérison est obtenue sans effet secondaire durable, différents traitements peuvent favoriser des séquelles (tableau 17.VIII, page 399), particulièrement 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).

### 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 de référence, 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, issues de la recherche biologique, spécifiques de chaque tumeur.

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.

Tableau 17.VII. 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 localisation cutanée, pulmonaire ou multiviscérale	70
Lymphome de Hodgkin		+++	++		Absence métastase Réponse rapide au traitement	95
Neuroblastome	Localisé	++	+/-	+++	Âge 0-1 an Caractérisation biologique	80
	Métastatique	+++ Greffe neurologique	+/-	+	Âge 0-1 an Caractérisation biologique	40
Néphroblastome		++	+/-	+++	Absence métastase Anatomo-pathologie	90
Sarcome des tissus mous	Rhabdomyo-sarcome	++	+	++	Absence métastase Anatomo-pathologie	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	50
	Gliome infiltrant du tronc cérébral		++			5
	Gliome de bas grade	+	+	+++	Absence de résidu postopératoire	80
	Gliome de haut grade	+	+	++	Absence de résidu postopératoire	10
	Ependymome	+/-	+	+++	Absence de résidu postopératoire	50
	Cranio-pharyngiome		+	+++	Absence de résidu postopératoire	80

**Tableau 17.VIII. 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*, épipodophylotoxines**]
Altération des performances psychomotrices	++	?
Retard statural	++ [radiothérapie hypophysaire]	-
Puberté précoce et panhypopituitarisme	++	-
Stérilité	++	++ (alkylants*) + [dérivés du platine]
Insuffisance myocardique	+	++ (anthracyclines***)
Insuffisance respiratoire	++	++ (bléomycine)
Hypoacousie	+	++ [dérivés du platine]
Orthopédique	++	-

\* Alkylants : méchlôretamine, cyclophosphamide, ifosfamide, melphalan, lomustine, carmustine, busulfan, dacarbazine, procarbazine.

\*\* Epipodophylotoxines : étoposide, téniposide.

\*\*\* Anthracyclines : doxorubicine, daunorubicine, idarubicine.

Hidden page



# Pathologies infectieuses pédiatriques

Coordonné par A. Bourrillon

## Plan du chapitre

<b>Données générales</b> .....	<b>401</b>
Spécificités infectieuses pédiatriques .....	401
Examens complémentaires en pathologie infectieuse pédiatrique .....	402
<b>Signes, symptômes et syndromes</b> .....	<b>405</b>
Fièvre .....	405
Maladie de Kawasaki .....	432
Adénopathies superficielles .....	434
<b>Thérapeutiques curatives anti-infectieuses</b> .....	<b>437</b>
Antibiotiques .....	437
Antiviraux .....	443
<b>Pathologies infectieuses selon le site</b> .....	<b>443</b>
Infections des voies respiratoires hautes .....	443
Infections des voies respiratoires basses .....	443
Méningites .....	454
Infections urinaires .....	467
Diarrhées aiguës bactériennes de l'enfant .....	468
Infections ostéo-articulaires de l'enfant .....	469
Infections cutanées .....	473
Synthèse : recommandations de l'antibiothérapie dans les infections habituelles de l'enfant .....	475
<b>Infections spécifiques</b> .....	<b>476</b>
Infections bactériennes .....	476
Infections virales .....	495
Infections parasitaires .....	507
Infections récidivantes .....	518
<b>Prévention</b> .....	<b>521</b>
Éviction des maladies infectieuses .....	521
Vaccinations de l'enfant .....	522
Conseils pour l'enfant « voyageur » .....	531

## Données générales

### ■ Spécificités infectieuses pédiatriques\*

### ■ Épidémiologie et âge

L'épidémiologie bactérienne en pédiatrie est largement conditionnée par l'âge, les antécédents de l'enfant, notamment le statut vaccinal et la prise récente d'antibiotiques.

\* A. Bourrillon, E. Bingen et R. Cohen.

### Nouveau-né

• Les infections bactériennes néonatales précoces (72 premières heures de vie) sont presque exclusivement d'origine materno-fœtale. Les deux germes les plus fréquents sont *Streptococcus agalactiae* ou streptocoque du groupe B (SGB) puis *Escherichia coli*; si l'antibioprophylaxie per-partum des infections à SGB a été bien réalisée, *E. coli* est alors la première bactérie. Les autres streptocoques, bactéries à Gram négatif, anaérobies sont plus rares. Les infections à *Listeria monocytogenes* sont devenues exceptionnelles.

• Les infections bactériennes néonatales tardives [jusqu'à la fin du premier mois] peuvent encore être liées au streptocoque B et à des entérobactéries.

Entre les âges de 1 mois et de 3 mois, la survenue d'infections tardives aux germes habituels des infections néonatales est encore possible (exemple : streptocoque B ou *E. coli* K1); les bactéries retrouvées chez les nourrissons âgés de plus de 3 mois peuvent être aussi impliquées.

### Enfants âgés de plus de 3 mois

Au cours des infections systémiques (ou invasives) chez les enfants non vaccinés par le vaccin pneumococcique conjugué *Prevenar*, le pneumocoque est prédominant, suivi de *E. coli* (point de départ urinaire), puis selon une fréquence variable, des salmonelles (point de départ digestif), de *S. aureus*, et plus rarement de *N. meningitidis* et du streptocoque du groupe A de fréquence récemment accrue. Chez les enfants vaccinés par le *Prevenar*, le pneumocoque n'est plus le germe prédominant des infections invasives de l'enfant.

*Haemophilus influenzae* et *S. pneumoniae* (pneumocoque) sont les principales bactéries responsables des otites moyennes aiguës du nourrisson.

*S. pneumoniae* est en outre la première bactérie responsable des méningites avant l'âge de un an et des pneumonies aiguës bactériennes.

La résistance à la pénicilline du pneumocoque (résistance liée à une diminution d'affinité des PLP [protéines liant les pénicillines]) est plus élevée pour les souches isolées de portage au cours des pathologies non invasives (OMA) [environ 70 %] que pour les souches identifiées au cours des pathologies invasives (pneumonies 30 % de sensibilité diminuée à la pénicilline; méningites 40 %).

Ceci s'explique, chez les jeunes enfants, par un portage de cette bactérie plus fréquent et plus prolongé au niveau du rhinopharynx, du fait notamment de la conjonction d'une consommation d'antibiotiques élevée au cours de cette tranche d'âge, et de la fréquentation de nombreux enfants dans des collectivités.

• Les infections invasives à *Haemophilus influenzae* de sérotype b (Hib) (méningites; épiglottites; pneumopathies infectieuses...), responsables d'infections très sévères, sont devenues

exceptionnelles, en France, depuis la généralisation de la vaccination spécifique contre cette bactérie.

• Le **méningocoque** ne bénéficiant pas (pour le sérotype B) d'une prévention vaccinale reste la bactérie responsable de la majorité des méningites bactériennes de l'enfant dès l'âge de un an.

La sévérité des infections à ce germe reste actuelle (ex : purpura fulminans).

**Trois bactéries sont d'actualité par la sévérité des infections invasives qu'elles induisent actuellement chez l'enfant :**

- le **pneumocoque** qui malgré l'augmentation de la couverture vaccinale, en France, par le Prevenar qui contient les sérotypes des infections invasives les plus fréquentes et les plus résistantes aux antibiotiques (4, 6B, 9V, 14, 19F et 23F), reste encore responsable de pathologies infectieuses sévères (méningites, pneumonies, pleuropneumopathies) liées à des pneumocoques dont les sérotypes ne sont pas inclus dans le vaccin. L'augmentation de la couverture vaccinale associée à une réduction de la consommation des antibiotiques a permis d'obtenir une réduction significative de la résistance aux antibiotiques du pneumocoque. Des vaccins élargissant le nombre de sérotypes vaccinaux sont en cours de développement ;
- le **streptocoque du groupe A** est responsable de la quasi-totalité des angines bactériennes et d'un nombre important d'autres pathologies, sévères (fasciites nécrosantes, choc toxique streptococcique, septicémies...) ou moins sévères (impetigo, érysipèle, anite...). On observe depuis quelques années en France une **résistance significative du streptocoque A aux macrolides** (environ 20 % en 2007). La biologie moléculaire a permis de mieux comprendre la physiopathologie des infections sévères qui sont en augmentation dans différents pays dont la France : protéine M intervenant parmi les facteurs de virulence antiphagocytaires ; exotoxines secrétées par le SGA intégrées parmi les « superantigènes » les plus puissants connus et contribuant à l'invasion tissulaire et à « l'orage cytokines » responsable des nécroses cutanées et du syndrome du choc toxique. La sévérité de tels tableaux justifie la stratégie antibiotique actuelle conduisant dès la suspicion du diagnostic d'infection sévère au streptocoque A à la prescription de l'association antibiotique-bêta-lactamines et clindamycine si celle-ci est sensible ;
- **Staphylococcus aureus** communautaire de plus en plus souvent méthicilline-résistant et susceptible de sécréter une toxine particulièrement redoutable (Panton-Valentine) et d'être responsable de pneumonies nécrosantes sévères.

## ■ Difficultés diagnostiques

Les enfants ont beaucoup plus souvent que les adultes des infections virales et bactériennes qu'il est difficile de départager de façon probabiliste sur les données cliniques. Les difficultés d'une part d'un diagnostic microbiologique facilement accessible, d'autre part suffisamment rapide pour influencer la décision de prescrire ou de ne pas prescrire un antibiotique, conduisent très souvent à une approche **étiologique probabiliste**, elle-même souvent mise en défaut.

Les **scores prédictifs cliniques** sont une approche intéressante. Cependant, leurs performances diagnostiques sont souvent insuffisantes. Il en est ainsi pour l'approche étiologique infectieuse clinique par exemple d'une angine (score de

Mac Isaac), d'une otite moyenne aiguë ou d'une pneumonie (voir chapitres correspondants).

Le clinicien est donc conduit, dans différentes circonstances, à demander des examens complémentaires dont les performances doivent être évaluées avec les mêmes paramètres (sensibilité, spécificité, valeurs prédictives positives et négatives, rapport de vraisemblance positif et négatif).

Au terme de l'examen clinique et d'éventuels examens complémentaires, le diagnostic étiologique de nombreuses infections bactériennes pédiatriques peut ne pas être assuré, conduisant parfois à un **traitement antibiotique probabiliste** selon l'âge de l'enfant, le site de l'infection, l'épidémiologie présumée et la sévérité des tableaux cliniques observés.

Le mode d'administration des antibiotiques sera en outre adapté à l'âge de l'enfant (mode d'administration buccale privilégiée dans les infections habituelles) et à la **sévérité** de l'infection (antibiothérapie parentérale en monothérapie ou en association). Les modalités de prescription pour chaque situation infectieuse sont précisées dans les diverses recommandations de l'AFSSAPS ou les conclusions des conférences de consensus.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

- COHEN R., AJJARD Y., BIDET P., BOURRILLON A., BINGEN E., FOUCAUD P., FRANCOIS M., HERNIE J.M., GENDREL D., GUILLOT M., HAU I., OLIVIER C., QUINET B., RAYMOND J., Streptocoques du groupe A : un pathogène majeur pour la prochaine décennie, *Archives de pédiatrie*, 2005, 12, 1065-7.
- Pathologies sévères à Streptocoque A ; actualités, Table Ronde, Journées parisiennes de Pédiatrie, 2006, Flammarion Médecin Sciences, Paris, 2006, 190-219.
- COHEN R., WOLLNER A., Utilisation des tests de diagnostic rapide du streptocoque A dans les infections inhabituelles, *Archives de pédiatrie*, 2007, 14, 6, 527-8.
- CHALUMEAU M., LEROY S., GENDREL D., MOULIN F., DUBOS F., Calcitonine semi-quantitative aux urgences pédiatriques, *Archives de pédiatrie*, 2007, 14, 527-31.
- DE LAROCHE F., THOLLET F., TOUITOU R., COHEN R., Test de diagnostic rapide de la grippe. Quel intérêt aux urgences et en pédiatrie de ville ? *Archives de Pédiatrie*, 2007, 14, 532-4.
- MARTINEAU A., AUREL M., DUBOS F., Évaluation des performances des tests de diagnostic rapide, *Archives de Pédiatrie*, 2007, 14, 524-6.

## ■ Examens complémentaires en pathologie infectieuse pédiatrique\*

La majorité des examens prescrits en pathologie infectieuse pédiatrique est assurée par des laboratoires de biologie. D'autres sont réalisables par le praticien lui-même « au lit du malade » et leurs résultats sont obtenus en quelques minutes : il s'agit de tests de diagnostic rapide (TDR). Certains TDR sont actuels (streptocoque du groupe A, bandelettes urinaires, CRP en microméthode, TDR grippel), 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 décisifs dans la décision de prescrire ou de ne pas prescrire des antibiotiques, de demander ou de ne pas ordonner d'autres examens complémentaires ;

\* R. Cohen.

- ils permettent la prescription de traitements précoces et adaptés;
- ils gagnent 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 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 d'examens complémentaires ne doit se concevoir que dans le cadre d'une stratégie diagnostique dont la base reste une analyse clinique pertinente.

En effet, l'anamnèse et l'examen clinique doivent conduire à évoquer des diagnostics cliniques et à tenter d'établir une probabilité prétest. Les examens demandés permettent parfois un diagnostic de certitude, souvent ne permettent que d'augmenter ou de diminuer la probabilité diagnostique déjà évoquée par la clinique.

## ■ Évaluation des méthodes diagnostiques

Pour évaluer la performance d'un test diagnostique, il est nécessaire de le comparer à la 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. Pour calculer et interpréter ces indices, la connaissance de leurs définitions est nécessaire. Les valeurs sont présentées dans un tableau de contingence [tableau 18.I].

**Tableau 18.I. Tableau de contingence des tests diagnostics.**

		Résultat de la méthode de référence	
		Maladie présente	Maladie absente
Résultat du « test »	Positif (a + b)	Vrai-positif (a)	Faux-positif (b)
	Négatif (c + d)	Faux-négatif (c)	Vrai-négatif (d)

Le tableau 18.II [page suivante] donne les définitions des indices d'évaluation des méthodes diagnostiques [sensibilité, spécificité, valeurs prédictives...].

En pratique clinique, ce sont les valeurs prédictives 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 de la sensibilité, de la spécificité des « tests », mais aussi et surtout de la prévalence de la maladie dans la population étudiée.

Sensibilité, spécificité, et valeurs prédictives sont liées :

- plus le test est sensible, meilleure est la valeur prédictive négative : le clinicien est d'autant plus assuré, avec un « test » négatif, que le sujet n'a pas par exemple la maladie grippale;
- plus le test est spécifique, meilleure est la valeur prédictive positive : le clinicien est d'autant plus assuré, avec un « test » positif, que le patient a la maladie grippale;
- l'augmentation de la sensibilité ou de la spécificité majore les valeurs prédictives positives et négatives.

Pour l'estimation des valeurs prédictives, la probabilité pré-« test » est un facteur bien plus important que la sensibilité ou la spécificité. En effet, la sensibilité et la spécificité varient rarement de plus de deux fois, alors que la prévalence peut varier sur une échelle beaucoup plus grande.

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 pré-« test » pour obtenir la probabilité post-« test » d'être porteur de l'agent infectieux pour les patients dont le test est positif. Il est spécifique au « test » diagnostique. Il 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 » d'être atteint par un agent infectieux lorsque le résultat de l'examen est négatif.

## ■ Tests de recours fréquent

### Examens non spécifiques

- Les bandelettes urinaires 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. La négativité (leucocytes et nitrites) paraît suffisante pour rendre très improbable le diagnostic d'infection urinaire et éviter la pratique d'un examen cyto bactériologique des urines.

- Les données hématologiques apportées par l'hémogramme sont peu contributives pour l'orientation diagnostique d'une infection bactérienne en période néonatale. L'approche probabiliste susceptible de distinguer par exemple l'origine virale ou bactérienne d'une infection est moins contributive chez les enfants vaccinés par le *Prevenar*, le pneumocoque étant la bactérie qui induit les hyperleucocytoses les plus franches chez l'enfant.

- La protéine C réactive (CRP) fait partie des nombreuses protéines dont le taux s'élève lors de la phase aiguë de l'inflammation. Les valeurs normales sont très basses [99<sup>e</sup> percentiles : 10 mg/L] et l'augmentation est en moyenne sensiblement plus importante au cours des infections bactériennes qu'au cours des infections virales. La CRP a deux écarts importants qu'il faut connaître pour avoir une évaluation optimale de ses résultats. Le premier est que de nombreuses pathologies ne correspondant pas à des infections bactériennes sont susceptibles d'augmenter la CRP (mauvaise spécificité) : l'augmentation de la CRP ne permet ainsi jamais ou presque d'affirmer le diagnostic d'infection bactérienne. Le second est que la CRP a une élévation de son taux qui est retardée après le début de l'infection [12 à 24 heures] et apporte aussi des résultats peu sensibles au cours des 24 premières heures.

Enfin, certaines bactéries telles les mycobactéries ou *Kingella kingae* et les infections « superficielles » n'entraînent que rarement une élévation de la CRP.

Tableau 16.11. Indices d'évaluation des méthodes diagnostiques (d'après de Greenhalgh).

Caractéristiques du test	Synonymes	Formules	Remarques
Sensibilité (Se)	Capacité à correctement identifier les malades	$a/a + c$	Dépend en grande partie du « test » mais aussi de l'opérateur (conditions de prélèvements...), et du patient (date de début des symptômes, âge...)
Spécificité (Sp)	Capacité à correctement identifier les non-malades	$d/b + d$	
Valeur prédictive positive (VPP)	Proportion des tests positifs qui correspondent à des malades ou Probabilité post-« test » +	$a/(a + b)$	Dépend aussi de la probabilité pré-test (P) (ou prévalence de la maladie dans la population étudiée) Elle peut se calculer en fonction de la sensibilité, spécificité, et la prévalence P $VPP = Se \cdot P / (Se \cdot P + (1 - Sp) \cdot (1 - P))$ Elle peut être estimée en pratique clinique en calculant la probabilité post-« test » + [PPT +] : $PPT + = P \times LR +$
Valeur prédictive négative (VPN)	Proportion des tests négatifs qui correspondent à des non-malades	$d/(c + d)$	Elle dépend aussi de la probabilité pré-test (P) Elle peut se calculer en fonction de la sensibilité, spécificité, et la prévalence P $VPN = Sp \cdot (1 - P) / (Sp \cdot (1 - P) + (1 - Se) \cdot P)$ Elle peut être estimée en pratique clinique en calculant la probabilité post-« test » - [PPT -] : $PPT - = P \times LR -$ $VPN = 1 - [PPT -]$
Exactitude (« Accuracy »)	Proportion de résultats exacts	$(a + d) / (a + b + c + d)$	Deux tests ayant exactement la même « exactitude » peuvent avoir des intérêts différents en fonction de la pathologie
Positive likelihood ratio (LR +) ou rapport de vraisemblance positif d'un test	Rapport de la probabilité d'avoir un test « vrai-positif » sur la probabilité d'avoir un test « faux-positif »	$Se / (1 - Sp)$	Dépend en grande partie du « test » considéré mais aussi de l'opérateur (conditions de prélèvements...), et du patient (date de début des symptômes, âge...) Il exprime combien de fois un résultat positif du test est plus probable chez un malade que chez un non-malade (ratio > 1)
Negative likelihood ratio (LR -) ou rapport de vraisemblance négatif d'un test	Rapport de la probabilité d'avoir un test « faux-négatif » sur la probabilité d'avoir un test « vrai-négatif »	$(1 - Se) / Sp$	Dépend en grande partie du « test » considéré mais aussi de l'opérateur (conditions de prélèvements...), et du patient (date de début des symptômes, âge...) Il exprime combien de fois un résultat négatif du test est moins probable chez un malade que chez un non-malade (ratio < 1).
Diagnostic odds-ratio (DOR)	Indicateur de la performance diagnostique d'un « test »	$LR + / LR -$	Dépend en grande partie de la qualité du test mais aussi des conditions de prélèvements (opérateur) et du patient (date de début des symptômes, âge...)

La probabilité d'infection virale ou bactérienne varie considérablement en fonction des seuils retenus. Ainsi, cet examen a essentiellement 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 lié à la mise au point de techniques de diagnostic rapide sur 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.

• Le dosage de la procalcitonine (PCT) est un examen moins répandu que la CRP car son dosage est plus difficile, plus long et plus coûteux que celle-ci. Lorsque la PCT est élevée, elle est plus sensible pour le diagnostic d'infection bactérienne à son stade précoce (4 heures après le début de l'infection), et

plus spécifique que les autres marqueurs biologiques utilisés en routine (NFS, CRP). Son taux n'augmente que peu au cours des infections virales.

Depuis peu, le résultat de ce dosage constitue de plus un marqueur possiblement prédictif du reflux vésico-urétéral de haut grade lors des infections urinaires.

Très peu de services d'urgences pédiatriques ont cependant actuellement en France la possibilité de réaliser le dosage quantitatif de ce marqueur en temps réel 24 heures/24.

### Examens spécifiques

Ainsi pour affirmer le diagnostic bactériologique précis d'une infection, trois examens bactériologiques classiques peuvent apporter un diagnostic de certitude et guider l'antibiothérapie.

• Les hémocultures, quand elles sont positives avec un germe pathogène, permettent d'affirmer le diagnostic de bactériémie

ou de septicémie. Elles constituent un examen spécifique mais peu sensible qu'il ne faut pas hésiter à répéter avant le début de l'antibiothérapie. En effet, en cas de septicémies, la sensibilité d'une hémoculture est de l'ordre de 50 %, de deux hémocultures de 80 %, de trois hémocultures de plus de 80 %.

En dehors des bactériémies et septicémies, leur positivité peut être variable selon les infections en cause :

- pyélonéphrites aiguës 30 % en période néonatale, 20 % entre 1 et 2 mois; 15 % entre 2 et 3 mois et seulement 5 % au-delà de l'âge de 3 mois;
- pneumonies aiguës : 3 à 10 %;
- méningites purulentes (70 %).

• **L'examen bactériologique du liquide céphalo-rachidien :**

- examen direct (+) dans 90 % des cas si *S. pneumoniae* (> 10<sup>3</sup> du germe dans le LCR); dans 75 % des cas si *N. meningitidis* (taux habituel 10<sup>3</sup>-10<sup>6</sup> dans le LCR);
- et cultures presque toujours positives en dehors d'une antibiothérapie préalable.

• **L'examen cytotactériologique des urines** est l'examen bactériologique le plus souvent demandé en pédiatrie pratique. Il impose des techniques de prélèvement rigoureuses (privilégier le prélèvement per-mictionnel), des conditions de conservation et de réalisation précises ainsi qu'une interprétation critique des résultats. L'absence de leucocyturie et de bactériurie à l'examen direct des urines (qui peut être obtenu en moins d'une heure) a une excellente valeur prédictive négative, proche de 100 %, et permet d'exclure le diagnostic d'infection urinaire. L'examen direct doit être fait systématiquement et réalisé en moins d'une heure. La culture est cependant toujours nécessaire et permet de préciser l'espèce bactérienne, de quantifier la bactériurie et d'effectuer un antibiogramme. Le seuil classique de 10<sup>5</sup> UFC/mL expose à des erreurs par excès et plus rarement par défaut :

- ce taux peut être surévalué notamment en cas de temps trop prolongé de recueil des urines;
- il peut ne pas être obtenu en cas d'authentique infection urinaire si :
  - prise récente d'antibiotiques,
  - dilution excessive des urines par hyperhydratation,
  - temps de stase insuffisant des urines dans la vessie (classiquement 4 heures pour le seuil de 10<sup>5</sup> UFC/mL).

• **Le TDR du streptocoque A :** le test de diagnostic rapide du streptocoque A a une spécificité supérieure à 95 % et une sensibilité de 80 à 95 %.

Il est essentiellement réalisé pour porter le diagnostic d'angine aiguë (aucun autre examen complémentaire n'est alors nécessaire) et peut conduire selon ces résultats à une antibiothérapie spécifique (test positif) ou à l'abstention thérapeutique (test négatif).

Essentiellement réalisé pour le diagnostic d'angine aiguë, il peut être aussi appliqué dans l'écoulement d'une otite moyenne aiguë, confirmer l'origine streptococcique d'une infection périnéo-vulvaire (anite; vulvovaginite) ou celui d'un panaris péri-inguéal.

Le test de diagnostic rapide de la grippe a une spécificité supérieure à 90 % et une sensibilité moindre de l'ordre de 80 % (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 conduit parfois à un traitement spécifique antiviral.

Le test de diagnostic étiologique par immunofluorescence VRS (au cours des bronchiolites aiguës) a un intérêt essentiellement épidémiologique.

## Signes, symptômes et syndromes

Ils ne sont pas spécifiques d'une seule origine infectieuse mais peuvent témoigner d'une origine inflammatoire associée ou exclusive.

### ■ Fièvre\*

#### ■ Fièvre aiguë du nourrisson

La fièvre, définie comme une température supérieure ou égale à 38 °C, est l'un des motifs de consultation les plus fréquents en pédiatrie.

La fièvre est un **symptôme** dont il importe de préciser l'origine, la tolérance et d'assurer la prise en charge.

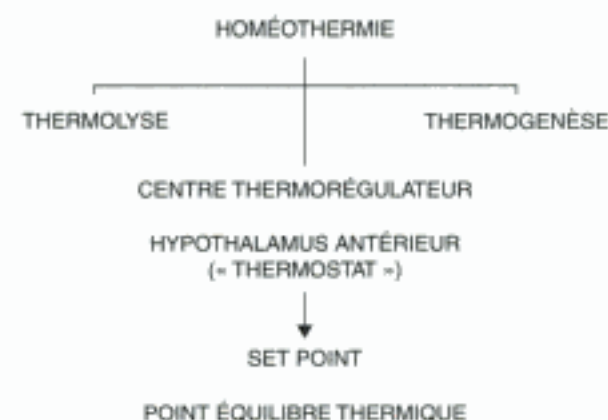
Ce symptôme est le plus souvent relié chez l'enfant à une maladie infectieuse bénigne et son traitement est celui de l'**inconfort** (diminution de la vigilance, de l'appétit, des capacités relationnelles et aux jeux).

L'âge (< 2 ans = nourrisson) est un facteur essentiel à considérer vis-à-vis de la prise en charge des fièvres isolées.

La conduite à tenir devant une fièvre aiguë du nourrisson doit être explicitée par les données physiopathologiques qui concernent :

- la régulation thermique;
- l'hyperthermie, et la fièvre elle-même.

**Mécanismes de l'élévation thermique :**  
**hyperthermie et fièvre** (fig. 18.1 et fig. 18.2, page 406)



**Figure 18.1. 405 Mécanismes de l'homéothermie.**

• **L'homéothermie** résulte d'un équilibre entre thermogénèse et thermolyse régulé par un centre thermorégulateur (fig. 18.1).

\*A. Bourrillon.

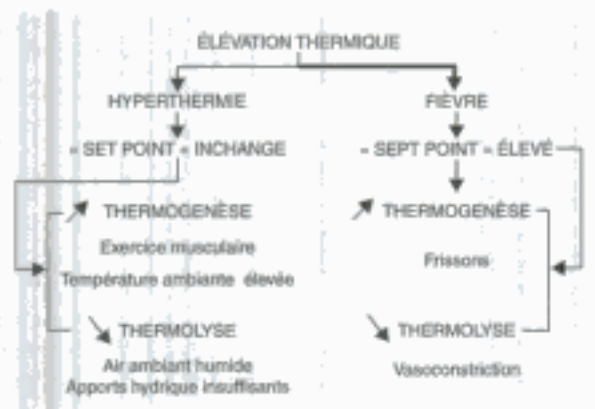


Figure 18.2. Mécanismes de l'élévation thermique.

- La thermogénèse provient d'une part de réactions métaboliques intenses au niveau de la graisse brune et des muscles, d'autre part de l'activité musculaire.
- La thermolyse s'effectue au niveau du revêtement cutané et des voies respiratoires selon quatre mécanismes :
  - conduction (diminuée par un mauvais état hémodynamique);
  - convection (réduite par une température extérieure élevée);
  - radiation (entravée par les vêtements);
  - et surtout évaporation cutanée et pulmonaire (pertes insensibles quotidiennes : 400 mL/m<sup>2</sup> de surface corporelle, majorée de 80 mL/m<sup>2</sup> par degré au-dessus de 37 °C).
- Le centre thermorégulateur est situé au niveau de l'hypothalamus antérieur et se comporte comme un thermostat réglé aux environs de 37 °C. Les récepteurs centraux et périphériques envoient des informations thermiques à l'hypothalamus qui émet alors des influx nerveux déclenchant les réactions d'adaptation de l'organisme dans le but de maintenir la température au point d'équilibre de 37 °C.
- L'hyperthermie est provoquée par une augmentation de la thermogénèse (exercices musculaires intenses) et/ou une diminution de la thermolyse (température extérieure élevée) et/ou une diminution de la sudation et/ou une insuffisance des apports hydriques : le point d'équilibre thermique n'est alors pas modifié.
- Au cours de la fièvre, le point d'équilibre est déplacé vers le haut, de sorte que l'hypothalamus antérieur va émettre des influx nerveux visant à augmenter la température centrale autour de ce nouveau point d'équilibre. Il en résulte une vasoconstriction (diminuant la thermolyse) et des frissons (augmentant la thermogénèse).

### Traiter ou ne pas traiter ?

Certaines études expérimentales et cliniques suggèrent que la fièvre pourrait avoir un rôle bénéfique dans la lutte contre les infections. Des études récentes ont tenté d'en formuler des hypothèses. Leurs résultats appliqués aux seuls modèles animaux doivent cependant être évalués avec réserves. Il convient davantage d'évaluer les motivations actuelles du traitement symptomatique d'une fièvre aiguë du nourrisson.

Elles étaient jusqu'alors justifiées par plusieurs objectifs visant à prévenir :

- les convulsions fébriles mais celles-ci sont le plus souvent inaugurales;
  - l'hyperthermie majeure devenue exceptionnelle depuis que les enfants sont opportunément découverts;
  - la déshydratation aiguë évitée par les mesures de réhydratation préventive actuellement bien connues des parents.
- L'objectif premier actuel est d'assurer le confort de l'enfant.

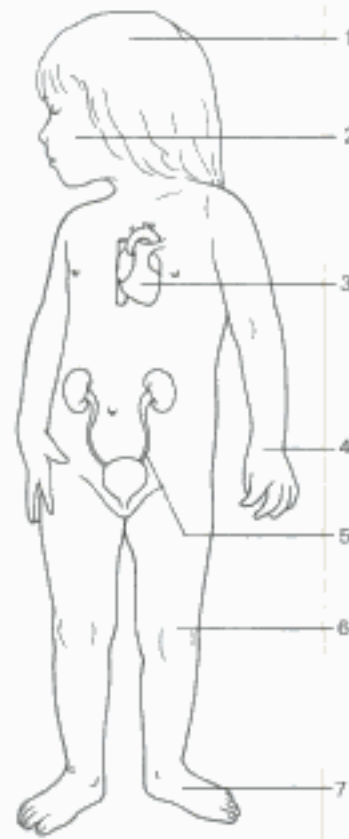


Figure 18.3. Signes de gravité de la fièvre.

1. Troubles de la conscience.
2. Faciès pâle, enfant geignard, perte de l'appétit.
3. Tachycardie.
4. Pouls périphériques mal perçus.
5. Diurèse réduite.
6. Temps de recoloration cutanée allongé  $\geq 3$  secondes.
7. Extrémités froides et marbrées.

### Analyse des mécanismes d'action des moyens antihyperthermiques

Les moyens physiques augmentent les pertes de chaleur par thermolyse et compensent les pertes d'eau par évaporation. Les produits médicamenteux habituellement utilisés, paracétamol, voire anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), visent à modifier la réponse de l'hypothalamus aux pyrogènes, ce qui conduit à une réduction de l'élévation du point d'équilibre thermique et à une intervention des mécanismes

de thermolyse. Les AINS, de plus, ont une action d'inhibition de la synthèse des prostaglandines.

Il convient toujours :

- de préciser les études d'efficacité des divers antihyperthermiques par des études conjointes sur la rapidité d'action, le degré et la durée de la réduction thermique;
- d'approfondir les études pharmacocinétiques concernant ces médicaments et d'évaluer la réalité de leur toxicité;
- d'évaluer la compliance familiale à une prescription bien conduite (fréquence des « auto-prescriptions » à posologies inadaptées).

### Examen d'un nourrisson fébrile

L'examen clinique, systématique et complet, est indispensable et suffit le plus souvent pour chiffrer la fièvre, apprécier sa tolérance, évaluer ses éventuelles complications et identifier sa cause.

### Identifier la fièvre

- Elle est suspectée par la palpation du front d'un enfant qui apparaît anormalement chaud.
- Elle doit être chiffrée.

### Méthodes de mesures de la température corporelle

La méthode de référence pour la prise de température d'un enfant est le thermomètre électronique par voie rectale.

Les voies buccales et axillaires, bien que plus simples d'utilisation chez l'enfant, nécessitent des temps de mesure plus longs et ont l'inconvénient d'une sous-estimation fréquente.

Le thermomètre au gallium a une fiabilité équivalente à celle du thermomètre électronique mais reste de recours limité.

Le thermomètre à infrarouges, généralement utilisé par voie auriculaire, est moins précis notamment chez le nourrisson (mais la rapidité du temps de mesure en fait pour certains un instrument de dépistage possible).

### Résultats

La fièvre est dite :

- modérée entre 38 et 38,5 °C;
- élevée au-dessus de 38,5 °C. Son traitement initial n'est justifié qu'au-delà de ce chiffre thermique;
- et est susceptible d'être reliée à une hyperthermie si supérieure à 40,5 °C.

Tableau 18.III. **Éléments d'appréciation de la tolérance d'une fièvre aiguë du nourrisson.**

	Bonne	Mauvaise
Facès	Vultueux	Pâle, cyanose péribuccale
Conscience	Normale	Somnolence
Cris	Vigoureux	Plaintifs, geignards
Téguments	Érythrosiques chauds	Marbrures, extrémités froides
Temps de recoloration	Immédiat	Allongé ≥ 3 secondes

**Attention :** chez le nourrisson, il faut reprendre la température de l'enfant un quart d'heure après l'avoir découvert.

Le niveau de la température ne témoigne pas à lui seul de la gravité de la cause de la fièvre ou de la mauvaise tolérance de celle-ci.

### Situations d'urgence

#### Situations d'urgence liées à la fièvre

- **Convulsions fébriles** (voir chapitre 21 § Convulsions, page 584) : elles sont évaluées à 5 % au-dessous de l'âge de 5 ans. Elles surviennent le plus souvent lors d'une ascension thermique brutale.

Elles sont :

- cloniques ou tonico-cloniques;
- bilatérales;
- isolées;
- le plus souvent brèves.

Les facteurs de gravité sont :

- le caractère unilatéral;
- la durée > 30 minutes;
- le déficit post-critique.

- **Syndrome d'hyperthermie majeure** : ce syndrome devenu exceptionnel est aussi appelé « choc hémorragique ou hyperthermique » avec encéphalopathie :

- il concerne surtout les nourrissons;
- la température est toujours supérieure à 40,5 °C;
- il associe un collapsus et une atteinte pluriviscérale (notamment cérébrale);
- son évolution est sévère, conduisant le plus souvent au décès ou à de lourdes séquelles neurologiques.

L'enquête étiologique est le plus souvent négative.

La physiopathologie de ce syndrome fait intervenir la conjonction de deux mécanismes :

- la fièvre liée à une maladie intercurrente (virale);
- et l'hyperthermie liée à une entrave à la thermolyse (enfant « surcouvert »).

La disparition de ce syndrome est sans doute liée à la qualité des moyens physiques actuellement utilisés pour le traitement d'une fièvre aiguë (ne pas surcouvrir les enfants fébriles +++).

- **Déshydratation aiguë** : elle concerne surtout les jeunes nourrissons ayant une fièvre élevée et prolongée, dont la thermolyse est entravée (température extérieure élevée, excès de vêtements) et auxquels, malgré la soif, des suppléments hydriques n'ont pas été proposés.

Déshydratation par perte d'eau; elle est à prédominance intracellulaire (langue sèche; soif) et est actuellement prévenue par des mesures de réhydratation correctes habituellement spontanément assurées par les parents.

#### Situations d'urgence liées à la cause

Ce sont :

- purpura fébrile +++;
- méningite ou méningo-encéphalite;
- détresse respiratoire et/ou troubles hémodynamiques en contexte infectieux;
- syndrome abdominal aigu;
- ostéo-arthrite;
- cellulite-dermite;
- gastro-entérite avec diarrhée invasive;
- pneumopathie infectieuse ou pleuropneumopathie.

## Situations d'urgence liées au terrain

- enfant de moins de 3 mois (dont nouveau-né) (voir ci-dessous);
- drépanocytose;
- pathologies viscérales chroniques;
- déficits immunitaires;
- neutropénie.

En pratique cependant, la fièvre est le plus souvent isolée, bien tolérée et est reliée à une cause bénigne (fièvre infectieuse d'origine virale).

## Causes des fièvres aiguës du nourrisson

**Fièvres bien tolérées** : maladies infectieuses de type viral → traitement symptomatique.

**Fièvres mal tolérées** : redouter une méningite purulente; une infection bactérienne (urinaire ou digestive) avec ou sans choc septique; une fièvre éruptive sévère (méningococcie grave; purpura fulminans).

Une évaluation hospitalière s'impose. Les examens complémentaires indispensables sont alors :

- NFS, plaquettes;
  - hémoculture;
  - CRP et selon le contexte et les possibilités : procalcitonine;
  - bandelette urinaire (âge > 3 mois) et selon résultats : ECBU.
- Selon l'analyse clinique d'une symptomatologie respiratoire associée : radiographie du thorax. (voir chapitres 18 et 30 § Pneumopathies aiguës et imagerie thoracique, pages 485 et 778).

L'urgence et le type d'un traitement étiologique spécifique sont évalués selon chaque contexte.

## Traitements de la fièvre aiguë

Il est justifié au-delà d'une température égale à 38,5 °C et est en général systématique (notamment le premier jour). Il vise en premier lieu à assurer le confort de l'enfant.

Le traitement symptomatique utilise des moyens physiques et médicamenteux.

## Moyens physiques : méthodes

Elles reproduisent les échanges que l'organisme met naturellement en jeu avec le milieu extérieur pour assurer sa régulation thermique. La thermolyse s'effectue ainsi :

- par radiation (déshabillage);
- par conduction (prise de boissons fraîches...);
- par évaporation (brumisation, mouillage);
- par convection (utilisation éventuelle d'un ventilateur).

Les facteurs limitant l'analyse de ces différentes méthodes physiques sont :

- l'absence habituelle d'évaluation de leur efficacité par des études méthodologiques correctes;
- leur efficacité modeste;
- et transitoire (cédant à l'arrêt de la méthode de refroidissement);
- l'inconfort qu'elles procurent parfois.

Ainsi, des mesures simples sont à privilégier :

- suppléments de boissons hydriques fraîches (notamment la nuit);
- retrait des vêtements en excès (ne pas surcouvrir +++);
- aération de la pièce environnante.

Le recours au bain tiède est actuellement remis en cause. Son efficacité cesse dès la sortie de l'enfant de l'eau et ne saurait dispenser d'un traitement médicamenteux.

Dans tous les cas, les traitements médicamenteux antipyrétiques sont les seuls à avoir l'efficacité antipyrétique le plus rigoureusement évaluée dans le contexte du traitement symptomatique d'une fièvre d'un nourrisson.

## Traitements médicamenteux

À la différence des méthodes physiques, les médicaments agissent principalement sur les mécanismes de régulation centrale de la fièvre.

Trois molécules étaient utilisées, en France, en première intention.

## Paracétamol

Il n'a pas d'action sur la synthèse des prostaglandines et, de ce fait, ne partage pas les effets indésirables communs aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. Après absorption, il est peu lié aux protéines plasmatiques et a ainsi un faible risque d'interactions médicamenteuses.

Sa toxicité hépatique est décrite à des doses supérieures à 120 mg/kg/j (double des doses thérapeutiques), en dose unique. Les surdosages sont involontaires liés à la multiplication des prises de paracétamol, ou à l'administration concomitante de plusieurs médicaments contenant ce produit (paracétamol « clandestin »).

C'est le médicament actuellement le plus utilisé dans le traitement de la fièvre de l'enfant (2/3 des prescriptions, en France en 2003).

## Ibuprofène (et le kétoprofène)

Ce sont les seuls anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ayant une autorisation de mise sur le marché (AMM) pour le traitement de la fièvre de l'enfant.

Ils ont des effets antipyrétiques, antalgiques et anti-inflammatoires liés à l'inhibition de la synthèse des prostaglandines.

L'ibuprofène est indiqué chez l'enfant de plus de 3 mois (le kétoprofène chez l'enfant de plus de 6 mois).

Des effets secondaires ont été décrits : infections des tissus mous (fasciites nécrosantes notamment si varicelle) au cours de laquelle ils ne doivent pas être prescrits; toxicité digestive (hémorragies digestives); toxicité rénale (notamment si gastro-entérite avec déshydratation ou chez les enfants ayant une insuffisance rénale). L'ibuprofène représente actuellement environ 14 % du total des prescriptions des antipyrétiques.

## Aspirine (acide acétylsalicylique)

Il partage les effets indésirables des autres anti-inflammatoires non stéroïdiens notamment les risques allergiques, digestifs et rénaux. On lui attribue la survenue :

- du syndrome de Reye (dont l'incidence reste cependant très faible en France 0,7/100 000 enfants en 1996);
- de troubles de l'hémostase : inhibition irréversible de la cyclo-oxygénase plaquettaire, allongeant le temps de saignement;
- une toxicité aiguë : à des doses supérieures à 100 mg/kg/j.

Elle ne représente plus actuellement que 5 % des prescriptions.



### 1. Quelles questions poser lors d'une consultation téléphonique ?

- Quel âge a l'enfant ?
- Quel est son poids ?
- Depuis quand a-t-il de la fièvre ?
- Quel est le degré de la fièvre ?
- Y a-t-il des symptômes associés ?
  - Si rhinorrhée, toux : consultation immédiate non obligatoirement nécessaire.
  - Si difficultés respiratoires, douleurs pharyngées, otalgies, boiteries : consultation rapide indispensable.
- L'enfant est-il capable de boire ?
- Quel est le degré d'activité de l'enfant ?
- Quel traitement a-t-il pu être éventuellement administré spontanément par la famille : mesures physiques, antipyrétiques (à quelle dose, rapidité et efficacité de la chute thermique sous ce traitement) ?

### Prescription pratique symptomatique

- Inscrire sur l'ordonnance les prénom, nom, âge et poids de l'enfant.
  - Recourir à une **monothérapie** préférentielle par voie orale.
  - Utiliser des formes galéniques **unitaires** adaptées à l'enfant avec recours à des posologies unitaires facilement administrables (actuellement facilitée par les systèmes doseurs) : pipettes graduées en kilos de poids (paracétamol ; ibuprofène).
  - Utiliser en première intention de façon préférentielle le paracétamol (60 mg/kg en 4 prises de 15 mg/kg espacées toutes les 6 heures) sans omettre la prise nocturne.
- En seconde intention seulement, à la demande en l'absence complète de défervescence, l'ibuprofène peut être proposé, en alternance « ciblée » à la posologie unitaire de 10 mg/kg (pipettes également graduées en kilos de poids) [voir encadré 3].

### 2. Recommandations de l'AFSSAPS

La fièvre de l'enfant ne représente pas, par elle-même, un danger. Après recherche de l'étiologie, la prise en charge d'une fièvre persistante, supérieure à 38,5 °C, dans un contexte aigu, est une démarche à visée symptomatique qui repose sur les principes suivants :

#### Conseiller à l'entourage :

- d'éviter de trop couvrir l'enfant,
- d'aérer la pièce,
- de faire boire l'enfant le plus souvent possible.

Ces mesures simples contribuent à limiter l'ascension de la température, à augmenter l'efficacité du traitement médicamenteux et à maintenir une hydratation correcte de l'enfant (ce qui est très important dans certains contextes infectieux courants tels que les gastro-entérites). Les autres méthodes physiques (bain frais, enveloppements humides, poches de glace...) vont à l'encontre de l'objectif principal du traitement, qui est la lutte contre l'inconfort, et sont à réserver à des situations exceptionnelles.

**Ne prescrire qu'un seul médicament antipyrétique**, aucune étude n'ayant démontré l'intérêt d'une alternance ou d'une association systématique ; seule, une fièvre persistant 24 heures, malgré un traitement bien conduit, justifie l'adjonction d'un second médicament. De plus, il est déconseillé de prescrire un AINS ou de l'aspirine en même temps qu'un autre médicament de la même famille.

**Choisir le médicament** de première intention en fonction des contre-indications (cf. tableau), mises en garde et précautions d'emploi et en les respectant strictement :

- vérifier que l'enfant n'a pas déjà absorbé un antipyrétique de même nature sous une forme ou sous une autre ;
- prescrire le médicament antipyrétique en continu et à dose efficace, sans chercher à l'adapter au niveau de la température. Soit, de manière usuelle :
  - pour le paracétamol : 15 mg/kg/prise toutes les 6 heures, sans dépasser 80 mg/kg/j ;
  - pour l'ibuprofène : 7,5 mg/kg/prise toutes les 6 heures ou 10 mg/kg/prise toutes les 8 heures.

Lors de la prescription, il est indispensable de bien expliquer ces recommandations à l'entourage, y compris au personnel en garde de l'enfant.

	Paracétamol	AINS	Aspirine
Contre-indications	Hypersensibilité au paracétamol Insuffisance hépatocellulaire	Hypersensibilité à l'AINS concerné Antécédent d'allergie ou d'asthme déclenché par la prise d'AINS ou de substance d'activité proche (aspirine) Insuffisance rénale sévère Ulcère gastroduodénal en évolution Insuffisance hépatique sévère Insuffisance cardiaque sévère non contrôlée Lupus érythémateux disséminé.	Hypersensibilité à l'aspirine Antécédent d'allergie ou d'asthme déclenché par la prise de salicylés ou de substance d'activité proche (AINS) Insuffisance rénale sévère Ulcère gastroduodénal en évolution Insuffisance hépatique sévère Insuffisance cardiaque sévère non contrôlée Toute maladie ou risque hémorragique constitutionnel ou acquis Méthotrexate
Précautions particulières		À éviter en cas de varicelle	À éviter en cas de viroses, en particulier, varicelle et épisodes d'allure grippale

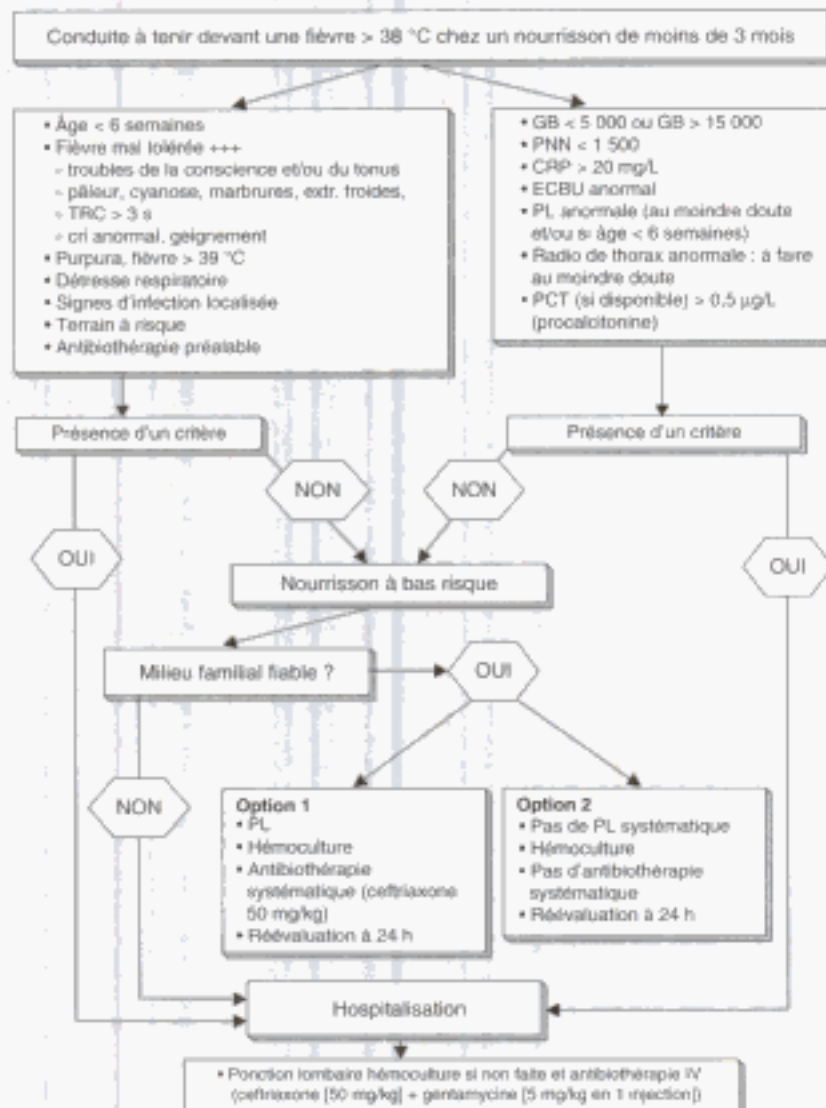
### 3. Type d'ordonnance pour un nourrisson âgé de 1 an (10 kg) atteint d'une infection fébrile virale (température initiale à 39,5 °C)

Nom, prénom

Poids : 10 kilos

- Découvrir l'enfant.
- Lui proposer fréquemment à boire (biberons supplémentaires y compris la nuit).
- Donner :
  - paracétamol (ex : Doliprane, division 10);
  - toutes les 6 heures;
  - systématiquement pendant les 24 à 48 premières heures.
- **Uniquement**, si 3 heures après la prise de Doliprane :
  - l'enfant garde une température supérieure à 39 °C;
  - et semble inconfortable;
- proposer une prise : ibuprofène [Advil ou Nuroflex] division 10.
- (À ne pas renouveler systématiquement en alternance pour ce dernier).

### 4. Conduite à tenir devant une fièvre > 38 °C chez un nourrisson de moins de 3 mois



Informez la famille sur les risques d'une « auto-prescription » mal conduite (produits en vente libre en pharmacie).

#### Autres types de prescriptions antihyperthermiques en monothérapie

- **La voie intrarectale** doit être réservée aux cas d'intolérance digestive haute ou basse ou lorsqu'une action antipyrétique prolongée (nocturne) est recherchée dans les fièvres modérées (10 à 20 mg/kg par prise pour le paracétamol à renouveler deux à trois fois par 24 heures).

- **La voie injectable** (Pefalgan) est celle de l'urgence et de la sévérité (hyperthermie majeure ou rebelle supérieure à 41 °C). Elle peut être administrée à la dose de 15 mg/kg/injection à renouveler s'il y a lieu trois à quatre fois par 24 heures si nécessaire (jusqu'à 60 mg/kg/24 h).

En cas d'antécédents de convulsions fébriles (ne bénéficiant pas d'un traitement anticonvulsif préventif au long cours), il est généralement proposé aux parents d'administrer à l'enfant, au domicile, en cas de récurrences des convulsions, du diazépam (Valium) par voie intrarectale à la dose 0,5 mg/kg.

#### Traitement de la cause de la fièvre

Il sera adapté à l'étiologie retrouvée (on se reportera aux chapitres concernés) en gardant à l'esprit que les infections virales sont les plus fréquentes chez le jeune nourrisson et le jeune enfant et que l'antibiothérapie ne saurait dans un tel contexte être systématique.

On évaluera enfin toujours, en cas de non-hospitalisation :

- la compréhension de la prescription par les familles ;
- les possibilités de traitement (la nuit) ;
- les règles de surveillance :
  - en informant qu'une maladie virale peut entraîner une fièvre prolongée jusqu'à 3 jours qu'il appartient à la famille de tolérer...
  - en précisant, sans alarmer, des signes de gravité qui doivent conduire à une nouvelle consultation urgente : anomalies du teint, des cris, pleurs inconsolables, troubles de la conscience, troubles hémodynamiques...

#### Fièvre aiguë chez le nourrisson de moins de 3 mois\*

La fièvre ne doit jamais être considérée comme un symptôme banal du fait d'un plus grand risque d'infections bactériennes invasives à cet âge. Elle est définie par une température supérieure à 38 °C, mesurée par voie rectale. Les difficultés diagnostiques dans cette tranche d'âge tiennent au caractère non spécifique et souvent paucisymptomatique de l'expression d'infections potentiellement sévères (IPS) à leur début.

Une fièvre isolée, chez un enfant de moins de 3 mois, peut révéler aussi bien une infection virale sans gravité qu'une bactériémie nécessitant un traitement urgent.

#### Épidémiologie des infections du nourrisson de moins de 3 mois

Les études menées chez des enfants hospitalisés montrent qu'environ deux tiers d'entre eux ont une infection virale. Les

virus varient en fonction des saisons : entérovirus avant tout en été et en automne, virus syncytial respiratoire (VRS) et virus influenzae en hiver.

Environ 10 % des nourrissons fébriles de moins de 3 mois ont une bactériémie avec des risques de complications (méningites).

Prévalence des infections bactériennes sévères en cas de fièvre isolée < 3 mois

- < 1 mois : 11 %.
- 1-2 mois : 7 %.
- Bactériémie : 2 % à 5 % selon études.
- Méningites bactériennes : 0,5 %.
- Pyélonéphrite aiguë : 5 %.

L'incidence de la bactériémie est plus élevée chez l'enfant de moins d'un mois.

On définit comme infection potentiellement sévère (IPS) à cet âge les infections suivantes : méningite, infection urinaire, pneumopathie, ostéo-arthrite, cellulite ou cellulodermite, gastro-entérite. Certains y incluent l'otite moyenne aiguë.

#### Signes de haut risque d'infections potentiellement sévères (IPS) nécessitant une hospitalisation

Ce sont :

- des troubles de la vigilance et/ou du tonus ;
- des troubles du comportement : anomalies du timbre du cri, anomalies de la réactivité à la parole et/ou au sourire de l'entourage familial, irritabilité et/ou inconsolabilité, difficultés d'alimentation ;
- des anomalies de l'hémodynamique évaluées avant tout sur la fréquence cardiaque (et l'augmentation des temps de recoloration [supérieur à 3 secondes]) ;
- des anomalies de la coloration : pâleur, cyanose, marbrures même si elles sont transitoires ;
- des signes de détresse respiratoire appréciés sur la fréquence respiratoire, le rythme respiratoire (régulier ou irrégulier), les signes de lutte ;
- des signes de déshydratation ou un refus de boire ;
- une distension abdominale ;
- des signes en faveur d'une infection des parties molles ou du squelette (douleurs à la mobilisation) ;
- un purpura.

Il faut également hospitaliser les nourrissons fébriles de moins de 3 mois n'ayant pas de signes de haut risque mais dont le milieu familial ne peut assurer la surveillance et le dépistage des signes d'alarme du fait d'un faible niveau de compréhension et/ou de mauvaises conditions socio-économiques et/ou d'une anxiété trop importante.

Le bas risque infectieux est chez le jeune nourrisson fébrile de moins de 3 mois défini sur l'absence de signes cliniques définissant le haut risque... : une normalité hématologique ou biologique (absence de syndrome inflammatoire : CRP < 20 mg/L) ou absence d'anomalies radiologiques thoraciques.

#### Propositions pratiques d'orientation et de traitement

- Nourrisson répondant aux critères cliniques de haut risque d'infection bactérienne :
  - orientation hospitalière pour numération formule sanguine ; CRP ; procalcitonine (anormale si > 0,5 µg/L) ; hémoculture ;

\*A. Bourrillon et J. Gaudelus.

ECBU ± selon le contexte, examen du liquide céphalo-rachidien (systématique < 6 semaines) et cliché thoracique;

- traitement antibiotique initié selon les données cliniques dans un contexte hospitalier : ceftriaxone 50 mg/kg en 1 injection par ± gentamicine en 1 injection : 5 mg/kg/j.
- Nourrisson répondant aux critères de bas risque clinique : surveillance possible au domicile si possibilités de contacts faciles avec le médecin traitant ou avec les urgences hospitalières les plus proches avec information de la famille d'un recours rapide hospitalier en cas de survenue différée de signes cliniques de sévérité et dans tous les cas, une réévaluation clinique au terme de 24 heures.

### 5. Critères de surveillance

- Niveau de vigilance.
- Qualité du cri.
- Couleur.
- Réaction à la stimulation.
- Réactivité à la parole et/ou au sourire de l'entourage familial.
- Irritabilité et/ou inconsolabilité.
- Acceptation de l'alimentation.

### 6. Nouveau-né fébrile (moins d'un mois)

Les problèmes de diagnostic et de surveillance sont encore plus difficiles qu'aux 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> mois de vie. La fièvre peut témoigner d'une infection néonatale à révélation tardive dont le diagnostic peut être initialement difficile (symptomatologie non spécifique). Les examens complémentaires sont indispensables pour argumenter ou innocenter une cause bactérienne. Il est nécessaire d'hospitaliser ces enfants jusqu'au résultat des examens bactériologiques (cultures).

Une telle attitude se conçoit si tous les critères de risques préalablement définis ont été régulièrement et systématiquement évalués par des médecins ayant l'expérience des très jeunes nourrissons.

Elle évite alors le double écueil : celui d'un traitement systématique à l'aveugle comme celui d'un retard thérapeutique face à une infection potentiellement sévère.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- AFSSAPS, *Mise au point sur la prise en charge de la fièvre chez l'enfant* (décembre 2004), ([www.afssaps.sante.gr](http://www.afssaps.sante.gr)).
- BACHUR R.G., HARPER M.B., Predictive model for serious bacterial infections among infants younger than 3 months of age, *Pediatrics*, 2001, 108, (2), 311-6.
- BOURRILLON A., Savoir prescrire les antipyrétiques chez le nourrisson, *Rev. Prat. Méd. Gén.*, 1990, 11, 10-6.
- BOURRILLON A., Mesure de la température corporelle de l'enfant, *Concours Médical*, 2004, 28, 04, 126-36.
- BOURRILLON A., Fièvre chez le nourrisson. In: *Urgences pédiatriques*, Bourrillon A., Cheron G. eds, 3<sup>e</sup> édition, Masson, Paris, 2005.
- GAJDELLUS J., CHALYON-DEMESAY A., SAUVIGNON S., HERON B., NATHANSON M., Nourrissons fébriles de moins de 3 mois. *Rev. Prat. Méd. Gén.*, 1995, 9 (282), 33-6.
- PANTEL R.H., NEWMAN T.B., BENZWEIG J., BERGMAN D.A., TAKAYAMA J.L., SEGAL M., Management and outcomes of care of fever in early infancy, *JAMA*, 2004, 29, (10), 1203-12.

## ■ Fièvres éruptives\*

La survenue d'une éruption fébrile chez un enfant est un motif très fréquent de consultation en pédiatrie. Les éruptions fébriles de l'enfant connaissent cependant de nombreuses étiologies (tableau 18.IV); certaines nécessitent d'être reconnues précocement du fait de risques particuliers liés à la maladie qu'elles déterminent. La constatation d'une éruption en climat fébrile chez un enfant impose ainsi une démarche en deux temps.

Le premier est le temps de l'urgentiste qui recherche d'abord des signes de gravité imposant des mesures immédiates.

Le second est l'étape clinique de l'infectiologue et/ou du dermatologue, c'est-à-dire *in fine*, de l'interniste. Elle est complexe car de multiples étiologies peuvent rendre compte d'éruptions similaires (une même éruption peut être de nature infectieuse ou allergique : toxidermie médicamenteuse) et une même étiologie peut donner des éruptions d'aspects différents.

### Signes de gravité

Leur reconnaissance peut conduire à la mise en place d'un traitement urgent.

Ces signes sont :

- la mauvaise tolérance de la fièvre : convulsions, troubles de la conscience, troubles hémodynamiques, choc...
- en effet, la constatation d'un purpura en climat fébrile doit avant tout être suspect d'infection méningococcique et faire rechercher les autres signes essentiels :
  - aspect nécrotique, de plus de 3 mm de diamètre, douloureux, déclive et extensif,
  - tachycardie et mauvaise perfusion périphérique qui sont les signes précoces du choc infectieux;
- aspect sévère de l'éruption : caractère douloureux et inflammatoire, décollement épidermique extensif avec exsudation plasmatique, atteinte des muqueuses, révélant une urgence infectieuse ou dermatologique.

Tout purpura fébrile doit faire rechercher des troubles hémodynamiques associés.

L'identification de ces signes impose les mesures immédiates de traitement du choc infectieux : remplissage vasculaire, antibiothérapie et hospitalisation en unité de soins intensifs.

### Étape clinique

Quelle que soit l'éruption, l'analyse clinique comporte trois phases successives : interrogatoire, analyse de la sémiologie sur un plan dermatologique, puis examen général de l'enfant :

- l'interrogatoire précise d'abord l'âge de l'enfant puis la recherche les antécédents de fièvres éruptives, les dates et la nature des vaccinations reçues, une notion de contagion familial ou scolaire, la chronologie des événements et éventuellement, la nature et la durée des signes ayant précédé l'éruption, ou une prise médicamenteuse dans les jours précédant l'éruption;
- la sémiologie dermatologique permet de différencier plusieurs types de lésions élémentaires.

\* E. Grimpel.

Hidden page

Il recherche en particulier :

- le contexte épidémiologique : contagé, épidémie scolaire ou familiale, conditions de vie ;
- le degré de la fièvre, sa chronologie par rapport à l'éruption et l'aspect de la courbe thermique ;
- la présence d'un érythème buccal ou conjonctival, d'adénopathies, d'une hépatosplénomégalie, d'une atteinte articulaire, de signes digestifs ou méningés.

L'étape finale consistera à **établir une présomption étiologique**. C'est l'étape indispensable de synthèse entre les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique de l'enfant. Elle nécessite donc de **replacer l'éruption dans son contexte clinique et évolutif** et permet, dans un grand nombre de cas d'émettre une hypothèse raisonnable reposant sur des arguments clés, positifs ou négatifs.

### Orientation du diagnostic

Selon le type d'éruption, les diagnostics envisageables sont très différents, c'est pour cela qu'il est utile d'avoir au préalable classé l'éruption. La liste des étiologies n'est pas exhaustive mais regroupe les diagnostics les plus importants et les plus fréquents avec les principaux éléments clés du diagnostic. Pour une description plus détaillée des pathologies infectieuses éruptives fébriles de l'enfant, se reporter aussi au chapitre *Infections bactériennes*.

### Érythèmes localisés

Ils ont des causes variées, principalement infectieuse ou inflammatoire exogène.

#### Dermo-épidermites bactériennes ou érysipèles

Les éléments diagnostiques clés sont :

- fièvre élevée, frissons ;
- plaque rouge limitée, infiltrée et douloureuse, parfois recouverte d'un décollement cutané ;
- lésion préexistante, plaie, piqûre, eczéma...
- streptocoque A, parfois staphylocoque ;
- atteinte hypodermique évoquée si lésions mal limitées et plus profondes (cellulite ou dermo-hypodermite bactérienne).

#### Dermo-hypodermes ou érythèmes nouveaux

Les étiologies sont multiples (tableau 18.IV, page précédente) et justifient une enquête systématique.

Les éléments diagnostiques clés sont :

- sensation initiale de malaise fébrile avec arthralgies ;
- nodosités multiples arrondies ou ovalaires fermes, inflammatoires et sensibles plus ou moins saillantes, roses ou rouge vif de un demi à plusieurs centimètres ;
- bilatérales et symétriques, à la face d'extension des membres ;
- évolution subaiguë vers une teinte contusiforme (teintes successives de la biligénie locale, comme un hématome) ;
- durée prolongée, avec poussées successives sur 3 à 6 semaines.

#### Érythème chronique migrant (voir § *Maladie de Lyme*)

Les éléments diagnostiques clés sont :

- notion de piqûre de tique dans les jours ou semaines précédents (inconstant) ;

- érythème annulaire (unique le plus souvent), centré sur le point de piqûre ;
- indolore ;
- élargissement centrifuge progressif sur plusieurs jours.

### Exanthème unilatéral thoracique

Pathologie bénigne, probablement d'origine virale du nourrisson, les éléments diagnostiques clés sont :

- érythème maculopapuleux mal limité, localisé à la région latéro-thoracique ;
- prurit fréquent ;
- extension centrifuge plus ou moins étendue (pouvant atteindre les membres homolatéraux) ;
- adénopathie axillaire satellite ;
- régression spontanée et lente sur plusieurs semaines.

### Érythèmes inflammatoires « toxiques »

Ce sont :

- piqûre d'insecte : érythème inflammatoire souvent papuleux centré par un point de piqûre ou une bulle ;
- brûlure ; thermique ou caustique ;
- érythème phototoxique : limité aux territoires cutanés exposés à la lumière (visage, dos des mains et avant-bras, jambes).

### Éruptions diffuses maculopapuleuses

Elles sont les plus fréquentes et se classent ensemble, regroupant pour leurs étiologies communes les éruptions rubéoliformes et morbilliformes. Les étiologies sont principalement infectieuses (surtout virales) mais aussi allergiques (toxidermies médicamenteuses).

### Rougeole

Les éléments diagnostiques clés sont :

- notion de contagé 10 jours avant le début des symptômes ;
- absence d'antécédent de rougeole ou de vaccination ;
- signes respiratoires : toux +++ ;
- déroulement typique de la maladie : phase d'invasion de 3-4 jours (catarrhe généralisé avec fièvre, toux et à l'examen signe de Köplick) ; phase d'état = éruption débutant (J14) derrière les oreilles, avec marche descendante sur 3 jours, s'atténuant en 48 heures et disparaissant en 4 à 5 jours suivant la même marche descendante.

### Rubéole

Les éléments diagnostiques clés sont :

- notion de contagé 14 jours avant le début des symptômes ;
- absence d'antécédent de rubéole ou de vaccination ;
- peu de symptômes associés ;
- déroulement de la maladie : invasion très brève, fièvre modérée et sensation de malaise général. L'éruption débute au visage puis évolue en une seule poussée : elle se généralise en 24 heures en respectant les extrémités. Des adénopathies occipitales et cervicales postérieures sont fréquentes. Il peut exister parfois une splénomégalie, des arthralgies des petites articulations (adolescent et adulte jeune).

La plupart des rubéoles sont cependant inapparentes !

Hidden page

### Primo-infection par le VIH

Elle est symptomatique dans plus de la moitié des cas au terme d'une incubation de 2 à 3 semaines.

Les éléments clés du diagnostic sont :

- une exposition connue ou une situation à risque;
- un syndrome fébrile pseudo-grippal, avec parfois asthénie, adénopathies, pharyngite, érosions buccales et génitales;
- une éruption érythémato-maculeuse du tronc avec parfois une atteinte du visage ou des paumes et des plantes;
- un syndrome mononucléosique [inconstant];
- la sérologie VIH est négative mais l'antigénémie P24 et surtout la charge virale sont positives à ce stade.

### Maladie de Kawasaki ou syndrome adéno-cutanéomuqueux

Vascularite aiguë systémique d'étiologie inconnue, sa gravité est liée aux complications cardiaques [péricardite, myocardite et surtout anévrismes coronaires] qui en font une urgence diagnostique et thérapeutique. Le caractère protéiforme de cette vascularite rend parfois difficile son diagnostic, tous les organes étant susceptibles d'être atteints.

L'éruption du syndrome de Kawasaki est non spécifique et variable dans sa présentation : morbilliforme, rubéoliforme ou scarlatiniforme. Elle touche généralement le tronc. C'est l'association aux autres symptômes clés de la maladie qui permet le diagnostic [voir § Maladie de Kawasaki, page 432].

Le diagnostic est habituellement porté lorsque au moins 4 critères cliniques sur 5 sont réunis. Ces critères sont :

- une fièvre de plus de 5 jours;
- une conjonctivite bulbaire bilatérale non purulente;
- une atteinte de la cavité buccale [chéilite, stomatite, langue framboisée];
- une atteinte des extrémités des membres [œdème induré des mains et des pieds, érythème des paumes et des plantes, desquamation tardive des doigts];
- une éruption du tronc, maculopapuleuse ici, mais souvent polymorphe et fréquemment aussi scarlatiniforme [voir ci-dessous];
- le sixième critère est la présence d'adénopathies cervicales de plus de 1,5 cm de diamètre, mais n'est pas reconnu par tous.

Les autres symptômes les plus fréquents sont : agitation, enfant irritable, diarrhée, douleurs abdominales, arthralgies et arthrites.

Devant un tableau évocateur de syndrome de Kawasaki, il convient d'effectuer en urgence un bilan inflammatoire (NFS, CRP, VS) et une échographie cardiaque [péricardite, épaississement ou dilatation des coronaires]. Le traitement est urgent et consiste en l'administration de fortes doses de gammaglobulines intraveineuses.

### Urticaires aiguës

Les éléments cutanés sont infiltrés, ce qui peut conduire à discussion, avec les autres causes d'éruption maculopapuleuses. Les éléments diagnostiques clés sont :

- l'aspect des lésions dermatologiques [voir ci-dessus];
- l'identification d'un facteur déclenchant : en premier lieu une infection virale au cours des jours précédents (le plus souvent une virose respiratoire banale mais aussi, une

hépatite aiguë virale, une infection respiratoire aiguë à mycoplasme, une toxoplasmose), une prise médicamenteuse : antibiotiques surtout, mais aussi aspirine, voire tout médicament, même anodin et souvent oublié (sirop pour la toux par exemple).

### Érythèmes polymorphes

Les éléments diagnostiques clés sont :

- l'aspect typique des lésions [voir ci-dessus] : lésions maculopapuleuses ovalaires, plus ou moins confluentes et souvent symétriques. Elles sont fixes (à la différence de l'urticaire) et évoluent en 2 à 3 jours vers un aspect caractéristique en cocarde, c'est-à-dire concentrique avec un halo périphérique œdématisé et sombre, une large zone centrale claire, elle-même centrée par une petite lésion plus sombre ou bulleuse. On retrouve souvent un phénomène de Koebner;
- le contexte : fièvre avec toux [rechercher une infection pulmonaire à mycoplasme]; non fébrile [rechercher une éruption vésiculeuse de type herpétique]; fébrile ou non : rechercher une prise médicamenteuse;
- la topographie acrale [extrémités] avec un aspect en cocardes ou cibles à au moins 3 anneaux; l'étiologie est infectieuse et non médicamenteuse.

### Toxidermies maculopapuleuses

Les éléments diagnostiques clés sont :

- une éruption morbilliforme;
- l'absence des autres signes orientant vers une origine infectieuse;
- une prise médicamenteuse dans les 8-10 jours précédents;
- un prurit fréquent;
- le polymorphisme fréquent de l'éruption [lésions associées non strictement maculopapuleuses];
- une hyperéosinophilie sanguine.

Cependant, chez l'enfant, le phénomène éruptif n'est pas toujours lié à une allergie médicamenteuse vraie mais souvent à une réaction d'intolérance transitoire survenant à l'occasion de la prise médicamenteuse concomitante à une infection, souvent virale. Les tests cutanés allergologiques sont alors négatifs.

### Érythèmes diffus scarlatiniformes

Les étiologies sont principalement infectieuses [surtout bactériennes] mais aussi inflammatoires [Kawasaki] et allergiques [toxidermies médicamenteuses].

### Scarlatine

Les éléments diagnostiques clés sont :

- phase prodromique avec fièvre élevée à 39-40 °C, angine érythémateuse, douloureuse et dysphagante, langue saburrale, adénopathies cervicales, tachycardie, nausées ou vomissements;
- phase d'état : érythème en placards diffus extensifs sans intervalle de peau saine, maximum sur le tronc et les plis de flexion, épargnant les paumes et les plantes et énanthème lingual dessinant un V rouge entourant un triangle blanc évoluant vers la langue totalement décapitée framboisée, couleur lie de vin;



- évolution vers une phase desquamative cutanée de grande valeur pour le diagnostic *a posteriori*.

### Chocs toxiques streptococciques et staphylococciques

Choc toxique staphylococcique ou streptococcique secondaires à la sécrétion d'une toxine sécrétée à partir d'un foyer bactérien.

Les éléments diagnostiques clés sont :

- une éruption scarlatiniforme;
- l'association à des signes généraux sévères de type toxique : fièvre élevée, choc, diarrhée, vomissements déshydratation, insuffisance cardiaque, hépatique et/ou rénale.

### Syndromes scarlatiniformes staphylococciques et streptococciques

Ils représentent probablement des formes bénignes des chocs toxiques streptococciques et staphylococciques.

Les éléments diagnostiques clés sont :

- une éruption scarlatiniforme;
- l'absence d'angine et de langue framboisée;
- la présence d'une porte d'entrée ORL ou cutanée;
- l'évolution : desquamation beaucoup plus rapide : en 1 à 2 jours après l'apparition de l'érythème avec une résolution complète en quelques jours.

NB : les rashes scarlatiniformes ont de très nombreuses autres causes, en particulier virales (entérovirus...). C'est actuellement l'un des principaux diagnostics différentiels avec le syndrome de Kawasaki.

### Syndrome de Kawasaki

À ne surtout pas oublier +++ [voir § Maladie de Kawasaki, page 432].

### Toxidermies scarlatiniformes

Les éléments diagnostiques clés sont :

- une éruption scarlatiniforme;
- l'absence des autres signes de la scarlatine;
- une prise récente médicamenteuse;
- un prurit fréquent.

Les produits responsables sont surtout : les sels métalliques (mercure, bismuth, or, arsenic), barbituriques et opiacés, digitaline, belladone, sulfamides, quinine, salicylates, hydantoïnes, éphédrine et pyrazolés.

### Vascularites aiguës

Elles ont volontiers un caractère purpurique.

#### Purpura infectieux sévère méningococcique

Tout purpura fébrile doit faire évoquer de parti pris une infection méningococcique. Son pronostic (sévère) est lié à la précocité du traitement (et donc du diagnostic).

- **En faveur d'une infection méningococcique :**
  - des lésions de plus de 3 mm de diamètre et aspect nécrotique, souvent douloureuses;
  - une topographie déclive;
  - le caractère extensif des lésions [déchabiller complètement tout enfant fébrile, en particulier retirer ses chaussettes!

Marquer les premières lésions aperçues et noter l'heure de leur survenue).

- **Les signes généraux associés marqués :** fièvre élevée (> 40 °C), asthénie, prostration, céphalées, vomissements, signes méningés (parfois absents), douleurs diffuses (notamment au niveau des membres inférieurs).

Évaluer toujours le retentissement hémodynamique et savoir identifier les premiers signes de choc :

- aspect des extrémités (cyanose, marbrures, froideur);
- pâleur, temps de recoloration capillaire allongé > 3 secondes;
- tachycardie (la TA peut être normale ou augmentée);
- polygnée;
- troubles de la conscience, agitation (qui signent l'existence d'un bas débit de perfusion cérébrale).

L'urgence est thérapeutique : antibiothérapie intraveineuse IM immédiate sur place (ceftriaxone 50 mg/kg IM, y compris au domicile du médecin); restauration d'une hémodynamique par remplissage et mise sous drogues vasopressives, et transfert par SAMU vers un centre médicalisé (réanimation).

### 7. Orientation étiologique devant un purpura en climat fébrile

#### Vascularites

- Infections méningococciques et en priorité : rechercher des signes de choc.

- Autres causes infectieuses :

- virales;
- bactériennes : rickettsioses.
- Immuno-allergiques (parfois fébriles) :
  - purpura rhumatoïde;
  - œdème aigu hémorragique;
  - certaines urticaires;
  - érythème polymorphe.

#### Mécanique

- Toux, vomissements, contention, traumatisme.

#### Thrombopénie (à rechercher systématiquement)

- Périphérique (PTI, viroses...).
- Centrale (hémopathies).

### Purpura rhumatoïde

Maladie classique de l'enfant, elle est le plus souvent bénigne. Ses principales complications sont rénales et digestives.

Les éléments diagnostiques clés sont :

- des lésions typiques de vascularite : érythémateuses infiltrées avec éléments purpuriques au centre;
- une localisation préférentielle sur la face postérieure des membres inférieurs et sur les fesses;
- l'association fréquente à des douleurs articulaires et abdominales;
- la conservation de l'état général et l'absence habituelle de fièvre.

### Œdème aigu hémorragique du nourrisson

Il s'agit pour certains d'une forme particulière de purpura rhumatoïde concernant le jeune nourrisson.

Les éléments diagnostiques clés sont :

- des lésions polycycliques et souvent extensives de caractère érythémateux cyanique et purpurique du visage (en particulier des oreilles) et des membres;
- un aspect souvent œdémateux et douloureux des lésions du visage et des zones périarticulaires des membres;
- un état général le plus souvent conservé;
- il est parfois fébrile dans un contexte de virose.

#### Érythème papuleux purpurique en gants et chaussettes (*papular purpuric gloves and socks syndrome*)

Origine virale : *Parvovirus B19*, HHV6 essentiellement, plus rarement, rougeole, CMV, *Coxsackie B6*.

Signes généraux : fièvre modérée, bon état général, pas de choc.

Énanthème buccal et génital érosif ou vésiculeux.

Éruption maculopapuleuse purpurique des extrémités.

#### Érythèmes des maladies systémiques

Ces manifestations cutanées sont facilement rattachées à leur cause lorsque le diagnostic de l'affection est connu mais elles peuvent aussi révéler la maladie.

Les éléments clés orientant vers ce type de diagnostic sont :

- un purpura infiltré, polymorphe, constitué d'éléments d'âge et d'aspect différents;
- une topographie distale évocatrice : pulpe des doigts et des orteils, région péri-unguéal, lobes des oreilles;
- un livédo persistant;
- des phénomènes de Raynaud : succession d'une phase syncopale ou les doigts et les orteils sont blêmes avec une limite proximale nette et une phase cyanotique où les extrémités sont chaudes, rouge violacé, boudinées et douloureuses;
- une éruption urticarienne non prurigineuse, fixe et persistante;
- des lésions granulomateuses : lésions infiltrées, orangées ou rosâtres prenant un aspect jaunâtre caractéristique à la vitropression;
- une photosensibilisation.

#### Maladies inflammatoires

Les maladies inflammatoires les plus fréquentes pouvant s'accompagner d'une éruption lors d'une poussée fébrile sont : la maladie de Still, la dermatomyosite, le lupus érythémateux disséminé.

Les éléments clés orientant vers ce type de diagnostic sont les suivants.

##### • Maladie de Still :

- jeune enfant et nourrisson le plus souvent dans cette forme purement systémique;
- fièvre prolongée, élevée avec altération de l'état général;
- myalgies;
- polyarthrite plus fréquente chez l'enfant plus âgé, parfois au premier plan.

##### • Lupus érythémateux aigu de l'enfant :

- grand enfant;
- début brutal associant fièvre, asthénie, amaigrissement, douleurs musculaires et/ou articulaires, polyadénopathie, hépatosplénomégalie;

- érythème papuleux du visage en aile de papillon (racine du nez et pommettes);
- érythème maculeux des paumes et des plantes, de la pulpe des doigts pouvant évoluer vers la nécrose;
- rash morbilliforme, ulcérations buccales, alopecie;
- photosensibilisation.

##### • Dermatomyosite :

- début progressif avec fatigabilité musculaire et altération de l'état général;
- érythème lilas périorbitaire;
- lésions érythémato-squameuses péri-articulaires (articulations métacarpo-phalangiennes, interphalangiennes ou parfois grosses articulations);
- photosensibilisation.

#### Éruptions vésiculeuses et bulleuses

Varicelle (voir chapitre 18 § Varicelle-zona, page 499)

Les éléments clés sont :

- la lésion élémentaire : macule érythémateuse (2 à 4 mm), évoluant vers une vésicule molle claire puis trouble (2<sup>e</sup> jour avec ombilication centrale), puis une croûte prurigineuse qui chute entre J5 et J7;
- des lésions réparties sur l'ensemble du corps y compris le scalp avec intervalles de peau saine;
- un nombre très variable de lésions selon les individus;
- 2 ou 3 poussées successives à 24-48 heures d'intervalle, d'où la coexistence d'éléments d'âge différent;
- une durée totale de l'éruption de 10 à 12 jours.

#### Zona (type intercostal)

Les éléments clés sont :

- phase prodromique (24-48 h) marquée par : fièvre, malaise, céphalées, douleur localisée au futur territoire de l'éruption, adénopathie satellite sensible;
- éruption caractéristique par sa topographie unilatérale, hémicirculaire, radiculaire, horizontale, coupant la ligne des côtes, discontinue, en trois bouquets : parasternal, axillaire moyen et latéro-vertébral; des éléments aberrants peuvent s'observer sur d'autres territoires.

#### Herpès

Les éléments clés sont :

- des lésions vésiculeuses en bouquet (le plus souvent pénilabial);
- douloureuses;
- évolution vers une croûte en 48 h;
- caractère récidivant, au même endroit.

#### Infections à *Enterovirus* (virus *Coxsackie*)

Les éléments clés orientant vers ce type de diagnostic sont :

- angine et/ou stomatite à caractère vésiculeux (labile) ou ulcéreux;
- lésions vésiculeuses des extrémités (paumes et plantes);
- vésicules grisâtres, fermes, enchâssées, halo rouge périphérique;
- pas d'évolution vers le stade croûteux sauf grattage et surinfection.

Hidden page

Hidden page

Tableau 18.V. Principales caractéristiques des fièvres éruptives de l'enfant (tableaux rédigés par L. Halvoet-Vermaut).

Maladie Agent étiologique, transmission)	Tableau clinique	Examens complémentaires	Complications principales	Traitement
<b>Méningococcose infectieuse</b> Epstein-Barr virus (EBV), groupe des Herpesvirus Transmission interhumaine par contact rapproché	Rare < 3 ans (adolescents ++) 1) Incubation longue (30-45 j) 2) Phase d'état : a) angine érythémato-pulvace b) fièvre, asthénie prolongée c) polyarthropathie à dominante cervicale et splénomégalie et exanthème maculopapuleux, favorisé par la pénicilline A	Infléxi ++ 1) NFS → syndrome méningococcique 2) MNP-test ou réaction de Paul-Bunnell 3) Densitobon incriminant positif 4) Sérologie EBV → séroconversion avec présence d'IgM anti-VCA	1) Hépatite souvent intraclinique (↑ transaminases) 2) Anémie hémolytique : anémie hémolytique, thrombopénie, anémie mégalocytaire, cryoglobulinémie 3) Méningo-encéphalite, polyradiculonévrite 4) Rupture de rate 5) Tumeurs liés à l'EBV	Pas de traitement spécifique Corticostéroïdes indiqués en cas de manifestation hémolytique sévère (anémie et/ou thrombopénie symptomatique), ou de violamineuse, lumbalgie, amygdalite, respirable de dyspnée obstructive et/ou de dysphagie majeure
<b>Fièvre boutonneuse méditerranéenne</b> Rickettsia conorii Transmission par morsure de tique	1) Incubation silencieuse (7 jours) 2) Début brutal : fièvre, frisson, céphalée 3) Période d'état associant : a) fièvre, céphalée, altération de l'état général b) exanthème maculopapuleux diffus évoluant par poussées c) escarre d'incubation (« tache noire »)	NFS → polymyélite neutrophile ou syndrome méningococcique ↑ Transaminases Séroconversion immunofluorescence indirecte	1) Cardiovasculaires : myocardite, phtisie 2) Neurologiques : méningite, encéphalomyélite 3) Otorhino-laryngologiques : otite, atrophie tyrique	Antibiothérapie par macrolides ou rifampicine pendant 15 jours
<b>Maladie de Lyme</b> Borrelia burgdorferi Transmission par morsure de tique	1) Incubation de 3 à 30 jours 2) Phase primaire : a) érythème chronique migrant (ECM) = placard érythémateux inflammatoire à extension centrifuge b) altération de l'état général avec fébricule, céphalées, adénopathies, arthralgies et myalgies 3) Phase secondaire associant un ECM multiple et des complications (voir ci-dessous) 4) Phase tertiaire : associent acromioclaviculaire chronique atrophique et complications (DS)	Le diagnostic clinique d'érythème migrant ne justifie d'aucun examen complémentaire.	Complication des phases secondaires et tertiaires : a) neurologiques (radiculite hyperalgique, atteinte des nerfs moteurs périphériques et des nerfs crâniens, méningite lymphocytaire, paralysie faciale) b) cardiaques (myocardite → BAV, péricardite) c) articulaires : mono- ou oligarthrite migratoire évoluant par poussées ↓ arthrite chronique	1) Curatif : antibiothérapie : 14 à 21 jours d'amoxicilline (ou doxycycline > 8 ans) si érythème migrant ou paralysie faciale sans atteinte méninge ; 14 à 21 jours de ceftriaxone si neuroborreliose avec PF et méningite ou arthrite chronique 2) Préventif : l'antibiothérapie systématique après piqûre de tique n'est pas recommandée
<b>Maladie de Kawasaki</b> Étiologie inconnue	Jeune enfant (< 4 ans dans 80 % des cas) Association de 5 signes parmi : 1) Fièvre élevée prolongée inaptesque résistante aux antibiotiques 2) Conjonctivite 3) Exanthème buccal (glossite, chéilite, pharyngite-alopécie) 4) Exanthème scarlatiniforme ou morbilliforme 5) Modification des extrémités (arête suivie de desquamation en lambeaux, stries longitudinales) 6) Adénopathies à prédominance cervicale	1) Syndrome inflammatoire intense non spécifique (anémie normochrome peu régénérative, ↑ PN, ↑ VS, ↑ plaquettes, ↑ ferritin) 2) Négativité de l'enquête bactériologique et virologique	1) Cardiaques +++ : a) péricardite à minima b) myocardite à minima c) atteinte coronarienne (thromboses, anévrismes faisant toute la gravité de la maladie et pouvant entraîner la décès par infarctus du myocarde ou myocardopathie ischémique sévère) 2) Autres : méningite lymphocytaire, cytolysé hépatique, oligarthrite	1) Symptomatique 2) Immunoglobulines intraveineuses (1 g/kg) pendant 2 jours → prévention de l'atteinte coronarienne (su 2 g/kg en 1 fois/jour) 3) Aspirine à posologie anti-inflammatoire jusqu'à disparition de syndrome inflammatoire biologique 4) Anti-agrégants plaquettaires (aspirine à faible dose) pendant 6 mois ou jusqu'à disparition des lésions coronariennes

Hidden page

Tableau 18.V. Principales caractéristiques des fièvres éruptives de l'enfant (tableaux rédigés par L. Halvoet-Vermaut).

Maladie Agent étiologique, transmission)	Tableau clinique	Examens complémentaires	Complications principales	Traitement
Syndrôme pied-main-bouche Coxsackie A5, A10 ou A16	1) Phase prodromique : fièvre et troubles digestifs 2) Phase d'état : stomatite vésiculeuse (lésions aphthoïdes) et éruption vésiculeuse digito-palmo-plantaire	Isolément viral de la salive, des selles ou des lésions cutanées		Symptomatique
<b>Éruptions bulleuses</b>				
<b>Impétigo</b> Staphylocoque A et/ou staphylocoque Contagiosité +++	Enfant d'âge scolaire 1) Éruption de petites bulles à liquide d'abord clair puis rapidement trouble, se rompant ensuite pour former des croûtes micrériques (très contagieuses), siégeant dans les régions péri-orificielles de la face 2) État général conservé 3) Adénopathies satellites	Rarement nécessaires = prélèvement bactériologique de la sérosité de bulle → staphylocoque A et/ou staphylocoque	1) Extension locale → abcès, adénite suppurée 2) Rarement : complications post-streptococciques (RRA, glomérulonéphrite)	Antiseptiques locaux, antibiotiques par voie générale en cas d'atteinte diffuse
<b>Érythème polymorphe bulleux</b> Cause inconnue, sans doute toxique dans certains cas, et infectieuse dans d'autres (mycoplasme, herpès simplex)	1) Éruption de macules « en coque » se recouvrant rapidement de bulles 2) Atteinte muqueuse d'intensité variable → érosions postbulleuses 3) Altération de l'état général avec fièvre en général élevée	Non spécifiques	1) Syndrome de Stevens-Johnson : atteinte muqueuse importante avec altération sévère de l'état général 2) Atteinte conjonctivale → risque de kératite irritative	Traitement symptomatique : - antiseptiques locaux - antibiothérapie générale en cas de surinfection patente
<b>Syndrôme d'épidermolyse staphylococcique</b> (syndrome de Ritter) Staphylocoque lysogène producteur d'exfoliatine, qui diffuse à partir d'un foyer staphylococcique primitif (cutané, ORL...)	1) Fièvre à début ± brutal 2) Exanthème morbilliforme ou scarlatiniforme se couvrant rapidement de bulles flasques (siégeant surtout en région péri-orificielle et dans les zones de frottement) qui se rompent rapidement en laissant de larges érosions superficielles (aspect de brûlé) 3) Exanthème conjonctival et buccal en règle modéré	1) Bactériologie → staphylocoque lysogène au niveau du foyer primitif ou de la sérosité des bulles (inconstant) 2) Histologie → décollement intra-épidermique	Évolution en général favorable sans séquelles Principaux risques : 1) Surinfection 2) Altération de l'état général, variable 3) Déshydratation et/ou esudation plasmatique intense (→ collapsus)	1) Antiseptiques locaux 2) Antibiothérapie antistaphylococcique 3) Contre-indication à la corticothérapie 4) Remplissage vasculaire afin d'assurer une hydratation et une volemie correctes
<b>Syndrôme de Lyell toxique</b> Cause toxique en général, médicamenteuse (sulfamides ++, AINS)	Début brutal 1) Altération de l'état général et fièvre souvent intense 2) Atteinte cutanée comparable à celle du Lyell staphylococcique, mais bulles plus tendues 3) Atteinte muqueuse sévère	1) Histologie → décollement à la jonction dermo-épidermique	Mêmes complications que ci-dessus mais l'évolution est plus longue, plus sévère, la mortalité plus importante, et le risque de séquelles trophiques plus élevé	1) Antiseptiques locaux 2) Antibiotiques généraux (antistrepto- et antistaphylococciques) 3) Remplissage vasculaire 4) Corticothérapie indiquée

**Tableau 18.VI. Fièvre aiguë au retour d'un séjour en zone tropicale.**

Signe associé	Causes
Diarrhée	Paludisme, salmonellose, shigellose, colibacille, amibiase
Splénomégalie	Paludisme, leishmaniose, salmonelloses septicémiques, brucellose, borreliose
Éruption	Rougeole, dengue, rickettsiose
Signes méningés ou encéphalitiques	Arbovirose, accès pernicieux palustre, trypanosomiase
Adénopathies	Trypanosomiase, pyodermite
Ictères	Hépatites virales, leptospirose, paludisme, salmonelloses
Arthralgies	Infection bactérienne ou virale, RAA (porte d'entrée ORL)
Gros foie douloureux	Amibiase

**Tableau 18.VII. Fièvres prolongées au retour d'un séjour en zone tropicale.**

Signe	Causes
Hépatomégalie	Amibiase Paludisme Typhoïde Bilharziose
Splénomégalie et anémie	Leishmaniose Paludisme
Éruption	Rickettsioses
Troubles digestifs	Typhoïde Hépatite Trichinose
VS très élevée	Trypanosomiase Leishmaniose Amibiase
Hyperéosinophilie	Trichinose Bilharziose
Leucopénie	Brucellose Typhoïde

► suite de la page 419

- de déceler une maladie réclamant un traitement urgent : *neuropaludisme* au retour d'un pays d'endémie avec des troubles de conscience; et *méningite purulente* avec syndrome méningé.
- de guider les recherches d'une cause dans les autres circonstances.
- Procéder à des **examens complémentaires** en dehors de toute orientation :
  - numération formule sanguine,
  - protéine C réactive;
  - radiographie du thorax;
  - examen cytbactériologique des urines;
  - frottis-goutte épaisse si un paludisme est possible.

Quatre causes doivent être évoquées en premier lieu :

- le paludisme;
  - les salmonelloses septicémiques;
  - les hépatites A et B;
  - les infections à staphylocoques (portes d'entrée certaines).
- Les examens complémentaires guidés par les données cliniques comportent systématiquement :
- NFS + plaquettes;
  - frottis sanguins;
  - hémoculture;
  - transaminases;
  - PL au moindre doute de méningite.

### Situations cliniques

Schématiquement, le problème diagnostique se pose dans trois contextes différents :

- le touriste, ou le migrant en vacances, avec en général un bon état nutritionnel et une possibilité d'infestation brève;
- le coopérant (« expatrié »), avec des conditions de vie et de nutrition en règle bonnes, et une possibilité d'infestations longues et répétées;
- le migrant arrivant, avec des conditions de vie et de nutrition qui peuvent être précaires ou bonnes (enfant d'étudiants en stage), et une possibilité d'infestations longues et répétées.

Les principales causes sont :

- parasitaires : paludisme, leishmaniose;
- bactériennes : typhoïde, tuberculose;
- virales : hépatites A et B.

Les principaux examens complémentaires sont :

- NFS, CRP, VS;
- hémoculture;
- sérodiagnostic de Widal;
- recherche de *Plasmodium* sur frottis et goutte épaisse;
- ECBU;
- IDR à la tuberculose;
- sérologie d'Epstein-Barr.

On peut opposer ainsi les deux circonstances suivantes.

- Un symptôme important joue le rôle de *fil conducteur*, même s'il peut exister plusieurs pathologies, surtout chez le migrant arrivant. Il s'agit surtout de :
  - *diarrhée fébrile* qui fait penser aux salmonelloses et aux shigelloses (diarrhée sanglante), mais aussi au *Campylobacter* et aux virus. Il ne faut pas oublier qu'en pays d'endémie le **paludisme** est une des principales causes des diarrhées fébriles;
  - *infection respiratoire ou ORL*, aussi fréquente sous les tropiques qu'en Europe, même si l'on redoute davantage la tuberculose et une pathologie staphylococcique à rechercher systématiquement;
  - *infection urinaire* cosmopolite, mais les lithiases urinaires sont plus fréquentes dans certaines régions (Niger, Laos);
  - *fièvre éruptive* :
    - la rougeole, la scarlatine sont plus fréquentes outre-mer,
    - les rickettsioses peuvent donner des papules parfois purpuriques (fièvres boutonneuses) mais aussi des macules plus banales,
    - les arboviroses, d'incubation courte, s'accompagnent parfois d'éruption maculeuse (dengue), de purpura en Asie du Sud-Est (dengue hémorragique).



- *Il n'y a pas de fil conducteur solide*, la démarche devient systématique :
- il faut penser de principe, en fonction des délais d'incubation possibles à :
  - une dengue, au maximum une semaine après le retour, avec syndrome grippal, myalgies et preuve sérologique,
  - une typhoïde, même en l'absence de diarrhée,
  - une hépatite surtout s'il existe des vomissements, même sans ictère ni douleur,
  - le paludisme, quel que soit le type de la fièvre, et même au-delà des deux mois classiques après le retour,
  - la tuberculose, surtout s'il existe une toux ;
- d'autres maladies parasitaires sont possibles mais rares ou exceptionnelles :
  - bilharziose invasive à partir de 2 ans,
  - leishmaniose viscérale, essentiellement en Afrique du Nord,
  - abcès amibien très rare chez l'enfant,
  - filariose à Loa Loa ou onchocercose, chez l'enfant résidant depuis longtemps en Afrique occidentale ou centrale (en fait peu fébriles),
  - trypanosomiase exceptionnelle, mais à reconnaître car d'évolution gravissime.
- Toutes les causes cosmopolites de fièvre peuvent venir en discussion, qu'elles soient infectieuses (abcès profond, ostéomyélite avec le cas particulier du drépanocytaire), inflammatoires (rhumatisme articulaire aigu et maladie de Still, lupus), hématologiques (leucose aiguë, maladie de Hodgkin).
- En l'absence de cause, et une fois éliminée une thermopathomimie, l'attitude dépend de la tolérance de la fièvre : il n'est logique d'être très investigateur que si l'état clinique de l'enfant suggère une notion de gravité et d'évolutivité.

## ■ Fièvre prolongée du grand enfant\*

Les fièvres prolongées de l'enfant posent avant tout le problème de leur étiologie. 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 dépassant 37,5 °C le matin au réveil et 38 °C le soir chez l'enfant ayant une activité physique normale. Chez le nourrisson, on retient comme limites 37,5 °C le matin et 37,8 °C le soir. La fièvre est prolongée lorsqu'elle dépasse 5 jours 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 brefs sont séparés par des intervalles d'apyrexie de plusieurs jours ou semaines. Ainsi défini, le seul diagnostic différentiel des fièvres prolongées est la thermopathomimie ou « fièvre simulée ». Elle se discute chez le grand enfant ou l'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.

### Bilan clinique

En présence d'une fièvre prolongée, l'interrogatoire précédera :

- l'ethnie ;
- les antécédents médico-chirurgicaux ;

- l'état des vaccinations ;
- la notion d'un voyage plus ou moins récent ;
- un éventuel contagion infectieux familial ou parmi les proches ;
- les caractéristiques de la fièvre :
  - date de début, circonstances d'apparition, degré, aspect de la courbe thermique (plateau, pics, ondulante, oscillante),
  - les signes d'accompagnement,
  - les traitements éventuellement entrepris et leur efficacité.

L'examen clinique n'a pas de particularité en soi. Il doit être absolument complet, sans oublier l'examen des tympans chez le nourrisson. Il doit être répété.

### Diagnostic étiologique

Au terme de cette première étape, deux éventualités se présentent [fig. 18.4, pages suivantes].

- *Il existe une orientation :*
    - l'affection causale peut n'impliquer aucun examen complémentaire : le diagnostic repose sur les données sémiologiques (spontanée ou sous traitement) ;
    - la pathologie suspectée requiert des examens complémentaires qui viennent soit confirmer, soit récuser le diagnostic.
  - *Il n'existe pas (ou plus) d'orientation :*
    - l'enfant n'inspire aucune inquiétude : fièvre parfaitement tolérée, enfant ou nourrisson continuant à manger, à boire, dormir et jouer normalement, il est nécessaire de recourir à un minimum d'examen complémentaires [fig. 18.5, pages suivantes] ;
    - si l'état de l'enfant n'est pas totalement satisfaisant, il faut discuter l'éventualité d'une hospitalisation (si possible de jour) ; aux examens précités, il convient alors de rajouter des hémocultures et une ponction lombaire (au moindre doute).
- À ce stade, si ces premiers examens, la reprise de l'interrogatoire et un nouvel examen clinique n'ont pas permis de rattacher cette fièvre à une cause, d'autres examens sont nécessaires [fig. 18.5, pages suivantes].
- *S'il existe un syndrome inflammatoire*, trois grands groupes de causes doivent être envisagés :
    - les maladies infectieuses, localisées ou généralisées [fig. 18.6, pages suivantes] ;
    - les maladies inflammatoires [fig. 18.7, pages suivantes] ;
    - les hémopathies et les tumeurs [fig. 18.8, pages suivantes].
  - *S'il n'existe pas de syndrome inflammatoire*, on discute :
    - une thermopathomimie ;
    - les fièvres médicamenteuses : leur diagnostic d'élimination repose sur un interrogatoire minutieux portant sur :
      - le terrain : elles se voient le plus souvent chez des sujets allergiques,
      - la chronologie : disparition de la fièvre dans les 24-48 heures après l'arrêt du produit en cause,
      - les drogues en cause sont essentiellement les antibiotiques et tout particulièrement les bêta-lactamines. Il faut également citer les barbituriques, les anticholinergiques, les phénotiazines... En fait, virtuellement, n'importe quel médicament peut entraîner des réactions allergiques dont la fièvre ;
    - d'autres causes, exceptionnelles [fig. 18.9, pages suivantes] ;

\* J. Gaudelus.

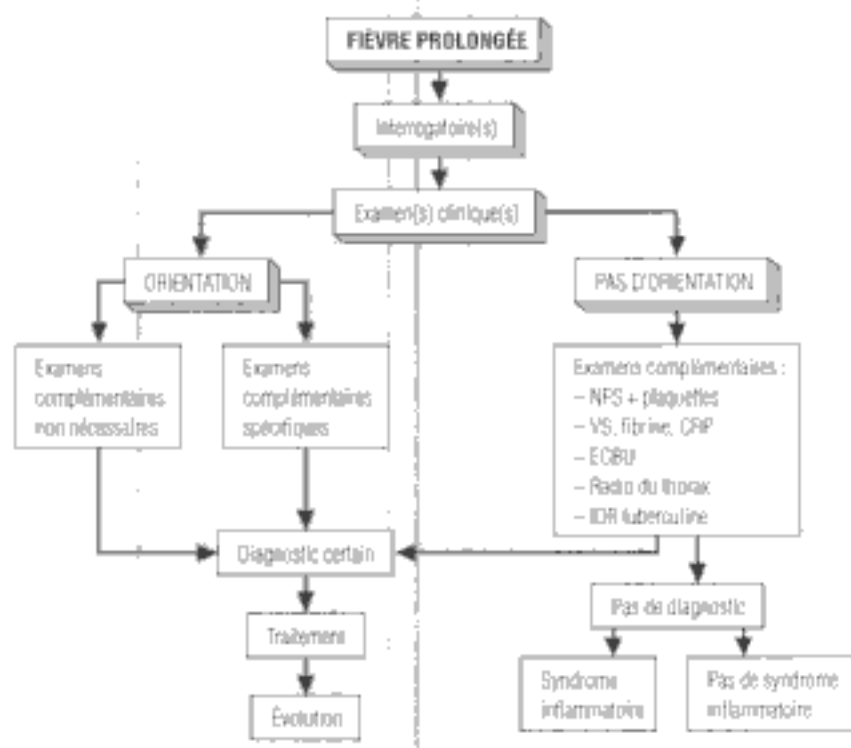


Figure 18.4. Conduite d'ensemble à tenir devant une fièvre prolongée de l'enfant.

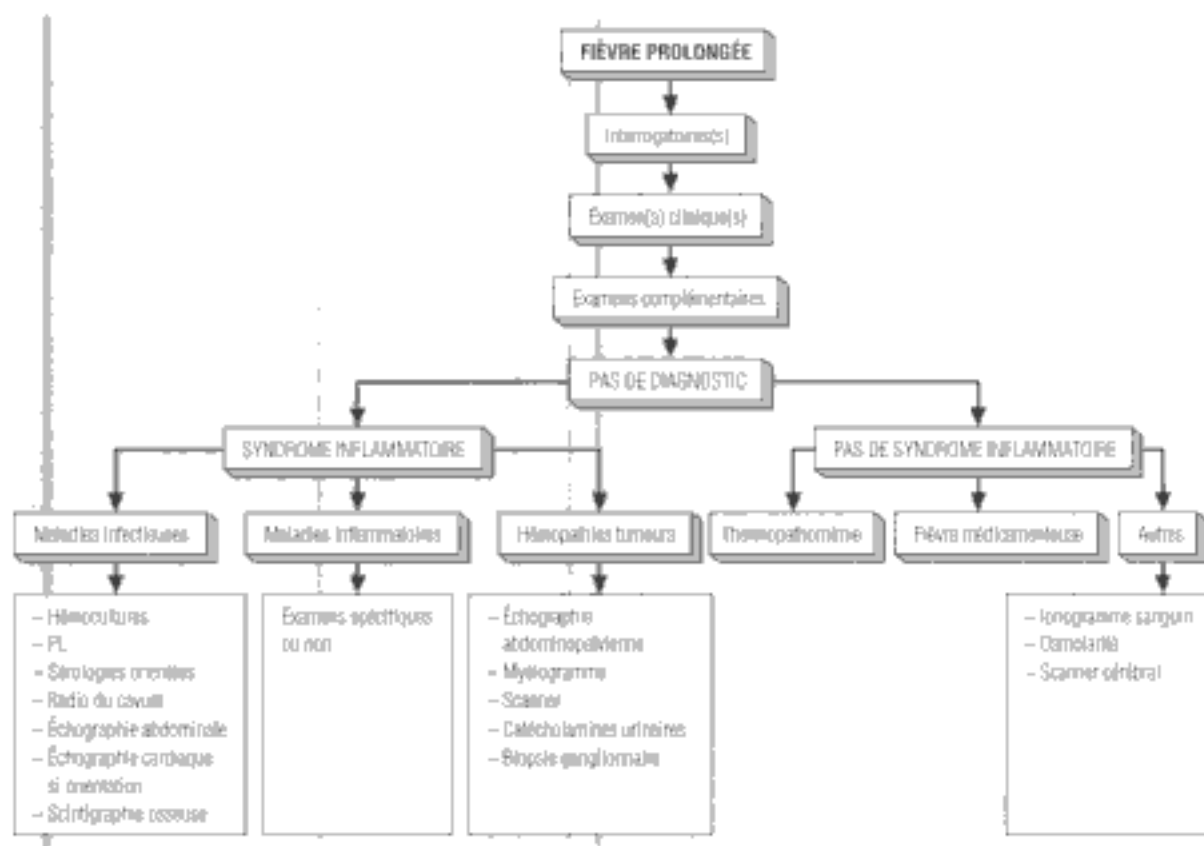


Figure 18.5. Orientation diagnostique générale devant une fièvre prolongée de l'enfant.

Hidden page

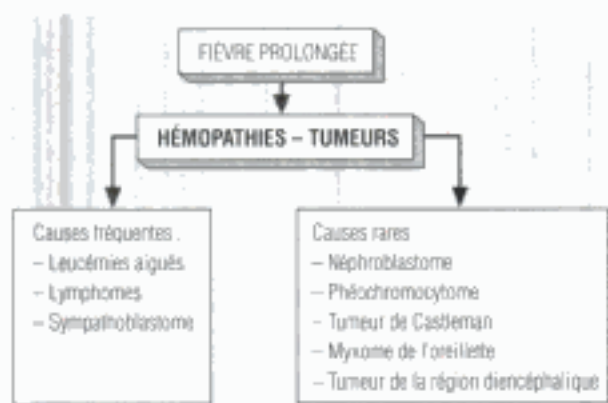


Figure 18.8. Fièvre prolongée : hémopathies, tumeurs.

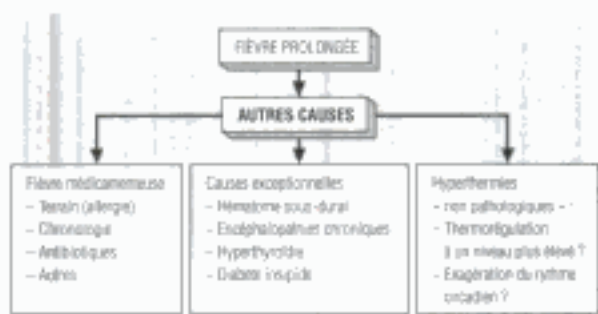


Figure 18.9. Autres causes (rares) de la fièvre prolongée.

- enfin, une fièvre parfaitement isolée et bien totérée fait discuter une « hyperthermie non pathologique » liée :
  - soit à un niveau de thermorégulation déplacé vers le haut (tout se passe comme si le sujet était « programmé » pour une température normale à 38 °C au lieu de 37 °C),
  - soit à un rythme circadien exagéré (peut se voir chez les adolescents des deux sexes présentant une température en fin de journée supérieure à la normale).

Ces diagnostics restent cependant des diagnostics d'élimination, et l'évolution peut les démentir.

## ■ Fièvre prolongée du nourrisson\*

Une fièvre est estimée prolongée chez un nourrisson lorsqu'elle dépasse une durée de 5 jours.

Les causes habituelles de fièvre prolongée, chez le nourrisson, restent majoritairement infectieuses (75 % des infections prouvées ou probables).

Les causes habituelles d'infections prouvées sont les pyélonéphrites aiguës à diagnostic retardé, les otites à pneumocoque résistant à la pénicilline (échec thérapeutique), les pneumopathies à symptomatologie clinique respiratoire retardée (cliché thoracique différé) ou en échec d'un traitement antibiotique initial inadapté (infection pulmonaire à *Mycoplasma pneumoniae*).

La succession infection virale-pyélonéphrite mérite d'être retenue.

Les infections à Parvovirus B19 sont probablement une cause fréquente parmi les infections virales induisant une fièvre prolongée.

La plupart des fièvres prolongées avec syndrome inflammatoire franc liées à une maladie systémique sont rapportées au syndrome de Kawasaki dont l'expression peut être paucisymptomatique. Certaines fièvres prolongées du nourrisson peuvent témoigner du début d'une fièvre récurrente (voir page 429).

## Conduite à tenir pratique

- **Toujours :**
  - enquête anamnestique complète : origine ethnique, statut vaccinal, contagé infectieux surtout (entourage, crèche);
  - analyse de la courbe thermique (date et modalités de début, morphologie de la courbe, réponse aux traitements antihyperthermiques);
  - examen clinique complet.
- **Examens de débrouillage éventuels au 5<sup>e</sup> jour.** Ils sont limités et ciblés :
  - NFS + plaquettes (orientation possible vers une cause bactérienne ou virale);
  - dosage de la protéine C réactive (syndrome inflammatoire). Elle est le plus souvent peu élevée ou normale en cas de « virose » de durée inhabituelle;
  - examen cyto bactériologique urinaire (pyélonéphrite aiguë à confirmation retardée);
  - radio du thorax si pneumopathie avec examen pulmonaire initialement normal.
- **Ces examens complémentaires peuvent être renouvelés et complétés en cas de fièvre persistante inexpliquée au terme de 8-10 jours d'évolution.**

L'orientation dépend alors de la persistance ou non du syndrome inflammatoire :

- si syndrome inflammatoire prédominant : **examens d'imagerie :**
  - échocardiographie à la recherche d'un anévrisme coronarien (Kawasaki),
  - échographie abdominale à la recherche d'adénopathies intrapéritonéales (tuberculose et maladie des griffes du chat, plus que lymphome);
- en l'absence de syndrome inflammatoire : **examens sérologiques :**
  - avant tout, sérologie à *Mycoplasma pneumoniae* complétée si besoin par examen par PCR,
  - sérologies : Epstein Barr, maladie des griffes du chat, infections à salmonelles, brucellose.

Au 10<sup>e</sup> jour de fièvre, selon des données cliniques ou biologiques plus précises :

- médullogramme ; scanner cérébral (abcès cérébral) ;
- scintigraphie osseuse (ostéo-arthrite).

Le pronostic des fièvres prolongées du nourrisson dont les causes sont habituellement bénignes est le plus souvent excellent.

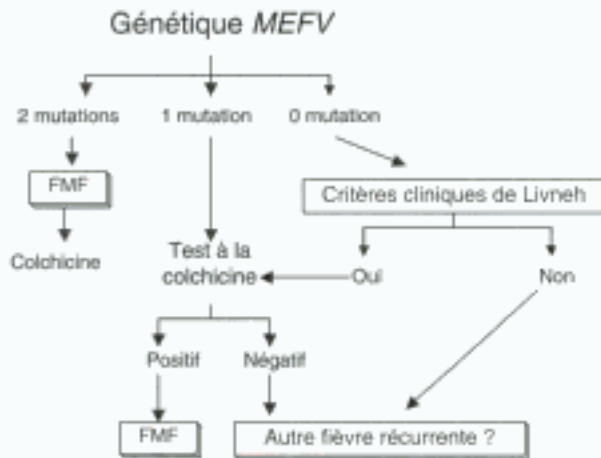
## ■ BIBLIOGRAPHIE

BOURRILLON A., Conduite à tenir devant une fièvre prolongée du nourrisson, Arch. Ped., 1999, 4, 3, 530-5.

\* A. Bourrillon.

Hidden page

Hidden page



**Figure 18.10.** Démarche diagnostique devant un enfant d'origine méditerranéenne.

Pour les enfants qui n'ont pas d'ascendance méditerranéenne, la fièvre méditerranéenne familiale est exceptionnelle, ce qui fait que le test génétique de la FMF ne doit pas être effectué en

### 9. Critères de Livneh pour le diagnostic de la maladie périodique

#### Critères majeurs

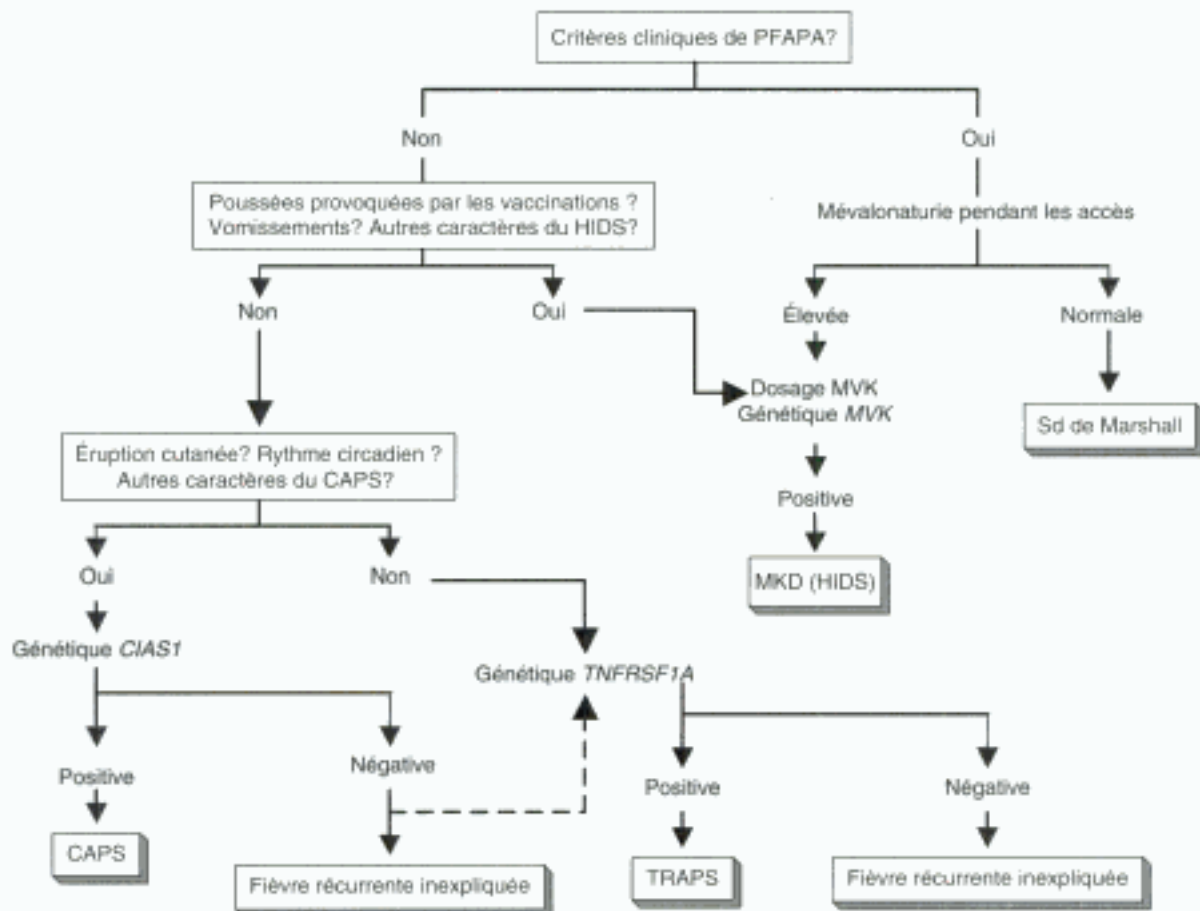
- Péritonite [généralisée].
- Pleurite [unilatérale] ou péricardite.
- Monoarthrite [hanche, genou, cheville].
- Fièvre isolée.

#### Critères mineurs

- Attaques incomplètes sur un ou plusieurs sites :
  - abdomen,
  - poumon,
  - articulation.
- Douleur des jambes induite par effort.
- Réponse à la colchicine.

**Diagnostic positif de fièvre méditerranéenne familiale :** présence d'au moins 1 critère majeur, ou au moins 2 critères mineurs au cours de 4 à 6 épisodes de fièvre inexpliquée.

première intention dans cette population. Par ailleurs les critères cliniques de Livneh ne sont pas validés dans une population à faible prévalence de FMF, ce qui les rend obsolètes dans une population non méditerranéenne. La démarche diagnostique dans cette population se fonde donc sur d'autres



**Figure 18.11.** Démarche diagnostique devant un enfant d'origine non méditerranéenne.

Hidden page



**Tableau 18.XI. Principales manifestations de la maladie de Kawasaki (d'après Japan MCLS research committee).**

Symptômes principaux	Fièvre sans étiologie connue durant depuis cinq jours ou plus (95 %) Conjonctivite bilatérale (88 %) Modifications buccopharyngées : - lèvres sèches, rouges et fissurées, chéilite (90 %) - langue framboisée (77 %) - rougeur diffuse de la muqueuse buccale et pharyngée (90 %) Modification des extrémités : - rougeur de la paume des mains et de la plante des pieds (phase initiale) (88 %) - œdèmes indurés (phase initiale) (76 %) - desquamation de la pulpe des doigts (période de convalescence) (94 %) Éruption polymorphe du tronc (92 %) Tuméfaction des ganglions cervicaux (plus de 1,5 cm de diamètre) sans suppuration (75 %)
Autres symptômes	Atteinte cardiaque, en particulier myocarde et péricarde Diarrhée Arthralgies ou arthrites Protéinurie et leucocyturie Modifications biologiques : - leucocytose avec formule déviée à gauche - discrète anémie - accélération de la VS, élévation des $\alpha$ -2-globulines, protéine C réactive - positive, ASL négatives - hyperplaquettose Manifestations occasionnelles : - méningite aseptique - ictère discret ou légère élévation des transaminases - hydrocholécyste

**Figure 18.12. Syndrome de Kawasaki : desquamation des doigts.**

Les manifestations cardiovasculaires font en effet toute l'originalité et la gravité de la maladie. Elles surviennent classiquement dans 60 à 80 % des cas, mais pourraient être constantes, comme cela a été montré par des biopsies endomyocardiques systématiques.

Il convient de distinguer :

- les formes précoces (10 premiers jours) à type de myocardite, plus rarement de péricardite ou d'endocardite. Elles régressent généralement rapidement, encore que des décès aient pu survenir par trouble de conduction ;
- l'atteinte coronarienne est plus tardive (2 à 4 semaines). L'incidence est très variable selon les séries, en moyenne 15 à 20 % des cas. Le risque d'anévrisme est majoré par des facteurs mentionnés dans l'encadré 10. Actuellement, il s'agit le plus souvent d'une dilatation de la partie proximale des coronaires découverte par une échocardiographie bidimensionnelle systématique. À un degré de plus, il s'agit de véritable anévrisme unique ou multiple qui peut régresser ou se compliquer de thrombose, d'infarctus, de rupture, de myocardiopathie ischémique ou de mort subite.

#### 10. Facteurs de risque d'atteintes coronariennes (score d'Asai modifié par Rowe)

- Sexe	masculin
- Âge	< 1 an
- Fièvre	> 15 jours
- Syndrome inflammatoire :	
- important	VS > 100
- persistant	durée > 30 jours

Des anévrysmes peuvent plus rarement affecter les gros troncs, plus rarement les artères de moyen calibre, souvent

décrit encore plus tardivement, dans le 2<sup>e</sup> mois, l'apparition de stries transversales sur les ongles, véritable signature rétrospective de la maladie.

Les autres manifestations sont également décrites dans le tableau 18.XI. Parmi les manifestations cliniques, l'hydrocholécyste n'est pas exceptionnel ; il se révèle par un tableau douloureux abdominal avec parfois une masse palpable. Le diagnostic est échographique.

Bien qu'il n'existe pas de stigmate biologique spécifique, le syndrome inflammatoire (VS, CRP) est toujours marqué, précoce et prolongé. La polynucléose est une manifestation précoce quasi constante, alors que l'hyperplaquettose, qui peut atteindre 2 millions/mm<sup>3</sup>, est maximale au cours des 2<sup>e</sup>-3<sup>e</sup> semaines et persiste 1 à 4 mois.

Le diagnostic de la maladie reste donc exclusivement clinique : il exige la présence d'au moins cinq des critères majeurs et l'exclusion des autres syndromes adéno-cutanéomuqueux, en particulier d'une infection streptococcique.

On insiste actuellement sur l'existence de formes incomplètes dont l'appartenance à la maladie ne peut être authentifiée que par l'apparition d'une complication coronarienne. Ainsi faut-il savoir, devant un tableau clinique évocateur mais ne totalisant pas le nombre de critères nécessaires (fièvre prolongée avec altération de l'état général et atteinte des muqueuses), mettre en route un traitement en surveillant l'échocardiographie.

Hidden page

Hidden page

Dans le contexte d'adénopathie isolée suspecte de malignité, se trouve généralement proposée d'emblée une biopsie chirurgicale.

## ■ Adénopathies multiples

### Contexte fébrile

En contexte fébrile aigu, les pathologies recherchées sont avant tout :

- des maladies infectieuses : la mononucléose infectieuse (infection à Epstein-Barr) ; infections à CMV ; la toxoplasmose ; l'infection à VIH. Une localisation occipitale peut orienter vers le diagnostic de mononucléose infectieuse, de toxoplasmose ou de rubéole ;
- les maladies inflammatoires de système ou dysimmunitaires (polyarthrite systémique, vascularite (Kawasaki, connectivites), syndrome d'activation macrophagique, granulomatose septique chronique. Dans ces étiologies,

en général, d'autres signes associés orientent vers le diagnostic.

### Contexte non fébrile

En contexte non fébrile, seront recherchées, en outre, les adénopathies reliées à une pathologie maligne, ce d'autant qu'il existe une hépatosplénomégalie associée.

Devant ces adénopathies atypiques n'ayant pas une orientation étiologique évidente, se situera également en première ligne l'intérêt des examens complémentaires de débrouillage déjà mentionnés :

- NFS ; VS ; CRP ; ASAT-ALAT ;
- examens sérologiques : toxoplasmose, Epstein-Barr virus (IgM) ; griffes du chat ; VIH ;
- radiologie du thorax ;
- Tubertest.

Ici encore, la permanence d'adénopathies froides volumineuses et non intégrées à un contexte infectieux ou inflammatoire évident conduira à une biopsie chirurgicale de l'un des ganglions (fig. 18.14).

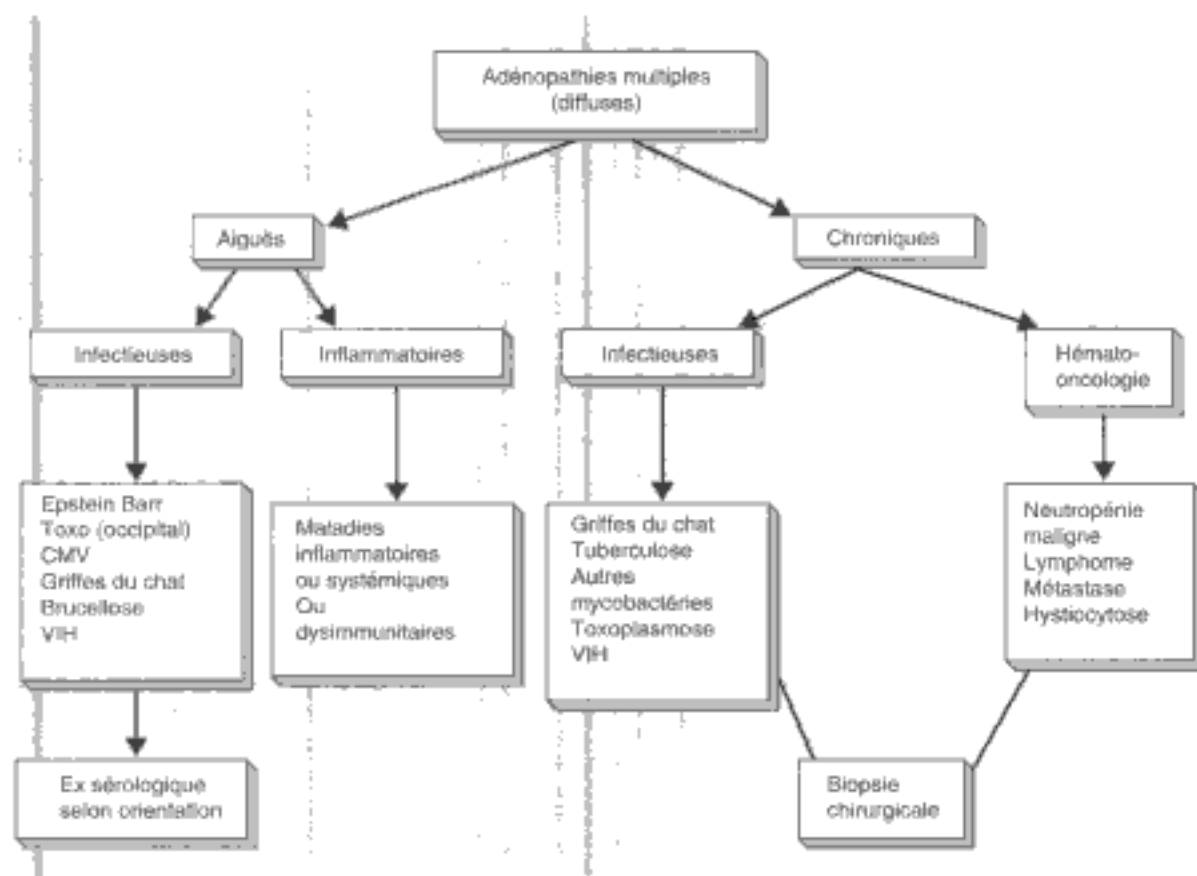


Figure 18.14. Demande diagnostique devant des adénopathies multiples.

## Thérapeutiques curatives anti-infectieuses

### ■ Antibiotiques

#### ■ Antibiotiques utilisés en pédiatrie (liste non exhaustive)

##### Inhibiteurs de la synthèse de la paroi bactérienne

###### Bêta-lactamines

Il s'agit de :

- pénicilline A : amoxicilline : *Clamoxyl* (ou générique) [exemples : traitements des angine ou pneumoniel];
- pénicilline A + inhibiteurs de pénicillinases : amoxicilline + acide clavulanique : *Augmentin* (ou générique) [exemples : traitements des OMA; surinfection des bronchiolites].

###### Céphalosporine (C1G; C2G; C3G)

- Céphalosporine de 1<sup>re</sup> génération : céfaclor [*Alfatil*] indication pédiatrique devenue exceptionnelle chez l'enfant.
- Céphalosporine de 2<sup>e</sup> génération : cefuroxime [*Zinnat*] traitement des OMA.
- Céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération :
  - orales :
    - cefpodoxime-proxétile [*Orelax*] traitement des OMA,
    - cefixime [*Oroken*] relais du traitement par C3G injectables des infections urinaires;
  - injectables : ceftriaxone [*Rocéphin*]; céfotaxime [*Claforan*] : traitement initial des méningites purulentes du nourrisson (association avec la vancomycine) et des pyélonéphrites aiguës.

###### Glycopeptides

Vancomycine : *Vancocine* association aux C3G injectables en cas d'infection sévère à pneumocoque.

##### Inhibiteurs de la synthèse protéique (macrolides, lincosamides, spectogramines)

- Macrolides :
  - C14 : clarithromycine : *Zéclar*;
  - C15 : azythromycine : *Zithromax*;
  - C16 : josamycine : *Josacine*.
- Lincosamides : clindamycine : *Dalacine* (voie injectable); infections sévères à streptocoques A.
- Aminoside : gentamicine : *Gentaline* (voie injectable) association aux C3G si infection sévère.

##### Inhibiteurs de la synthèse des acides nucléiques

Ce sont :

- les folates : sulfamides-triméthoprimine [*Bactrim*] : infections urinaires basses;
- la transcription de l'ADN : rifamycine [*Rifampicine*] : contagion d'infections invasives à méningocoque;

- l'inhibition de l'ADN gyrase : quinolones 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> générations (en pratique peu utilisés chez l'enfant sauf infections sévères).

#### ■ 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 :

- les fragilités importantes du grand prématuré et du nouveau-né aux défenses de l'organisme physiologiquement immatures;
- les risques spécifiques de complications et de localisations secondaires nécessitant une action rapide et bien adaptée;
- l'épidémiologie bactérienne sensiblement différente selon l'âge et les localisations;
- la pharmacologie particulière liée au développement compliquant la variabilité interindividuelle;
- une toxicité et une tolérance spécifique selon les antibiotiques;
- un mode d'administration et une durée de traitement parfois différente;
- 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. En pédiatrie, une corrélation a été établie entre, d'une part la densité de l'inoculum bactérien, en particulier dans le sang lors des bactériémies, et, d'autre part, le pronostic et les risques de localisations secondaires : méningites, épiglottites, arthrites. **Une vitesse de bactéricidie optimale assurant une éradication bactérienne rapide**, représente ainsi un des objectifs majeurs du choix du traitement antibiotique en pédiatrie.

Le traitement des infections graves comprend enfin souvent chez l'enfant une association d'antibiotiques. Les raisons du recours à une telle association sont nombreuses :

- élargissement du spectre en attendant l'identification du germe responsable de l'infection;
- diminution du risque d'émergence de mutants résistants, sélectionnés par l'emploi d'un antibiotique pour lequel le taux de mutation est supérieur à 10<sup>6</sup>. C'est le cas de la rifampicine, de la novobiocine, de l'acide fusidique, des quinolones, de la fosfomycine et des céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération en présence d'entérobactéries et de *Pseudomonas aeruginosa* producteurs d'une céphalosporinase chromosomique de classe I. Cependant, pour des raisons diverses, l'association n'empêche pas obligatoirement les risques de survenue de mutants résistants;
- moindre toxicité par diminution des posologies ou de la durée du traitement;
- effet synergique ou augmentation de la vitesse de bactéricidie;

\*E. Bingen.

Hidden page

Certaines notions sémiologiques permettent de reconnaître l'étiologie des OMA.

Ainsi :

- l'association chez un même enfant d'une conjonctivite purulente et d'une otite (syndrome otite-conjonctivite) évoque un *H. influenzae* ;
- une otite très fébrile et douloureuse est présumée d'origine pneumococcique.

### Sensibilité des germes aux antibiotiques

• En 1987-1988, 16 % des *H. influenzae* isolés dans les pus d'OMA étaient résistants à l'ampicilline ; ce taux a augmenté rapidement pour atteindre 40 % en 2004. Cette résistance est due à la sécrétion de bêta-lactamases. Il en est de même pour *Moraxella catarrhalis* (90 %) et la quasi-totalité des staphylocoques.

Récemment a été décrit un nouveau mécanisme de résistance à l'amoxicilline non associé à la production de bêta-lactamase pour *H. influenzae*. Ce mécanisme repose sur une diminution d'affinité des protéines de liaison à la pénicilline (PLP). Ce mécanisme de résistance touche certaines bêta-lactamines comme les céphalosporines de première génération.

La résistance à l'amoxicilline est modérée avec des CMI comprises entre 1 et 4 mg/L. L'acide clavulanique ne restaure pas la sensibilité à l'amoxicilline. Les CMI des céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération orales ou injectables ne sont pas touchées par ce mécanisme.

La prévalence de ce mécanisme de résistance est d'environ 10 % chez *H. influenzae*.

• Les pneumocoques résistent aux bêta-lactamines par modification de l'affinité de leurs protéines de liaison à la pénicilline (PLP) : les bêta-lactamines agissant sur des cibles avec des affinités particulières, ces cibles vont modifier leur affinité et ainsi être saturées par des concentrations supérieures d'antibiotique. Le taux de résistance à la pénicilline a augmenté de manière exponentielle depuis quelques années : il a été multiplié par 10 en 10 ans.

Ce taux était de 6 % en 1987 et de 70 % en 1997. Des études plus récentes rapportent une prévalence plus faible de 62 % en 2001 et 2002 et 65 % en 2003 (CNR du pneumocoque, E. Varon, L. Gutmann).

Cette tendance à la baisse de la résistance à la pénicilline observée à partir de 2003 chez l'enfant est liée d'une part à la diminution de la consommation des antibiotiques et d'autre part au vaccin pneumococcique heptavalent conjugué.

Les modifications des PLP sont la conséquence d'un échange de matériel génétique entre les streptocoques alpha-hémolytiques et les pneumocoques du nasopharynx favorisé par la pression de sélection induite par les multiples cures d'antibiotiques administrés chez l'enfant.

On distingue ainsi :

- les pneumocoques de portage (sérotypes 6, 14, 19, 23) commensaux du nasopharynx qui sont non virulents, mais qui sont à l'origine de pathologies non invasives du type OMA ou même de pathologies invasives chez l'enfant de moins de 3 ans (tableau 18.XIII) ; ce sont ces souches qui ont acquis un niveau de résistance élevé à la pénicilline (70 % en 1997). Soixante pour cent des enfants sont porteurs asymptomatiques de pneumocoques avant l'âge de 2 ans ;
- les pneumocoques virulents (sérotypes 1, 3, 4, 5, 7, 8...) responsables de septicémies et de pneumonies qui restent

en majorité sensibles à la pénicilline car la pression de sélection n'a pas le temps de s'exercer (environ 7 % de résistance à la pénicilline G).

Tableau 18.XIII. Évolution du taux de résistance à la pénicilline des pneumocoques responsables d'OMA de 1987 à 1997 (n = 1 502 souches) (d'après Gestin et coll., rapport du CNR 1997).

Année	Taux de résistance à la pénicilline (en %)
1987	6,1
1988	10,2
1989	12,9
1990	22,3
1991	25,3
1992	36,8
1993	48,3
1997	70

Les enfants à risque d'otite à pneumocoque de sensibilité diminuée sont des enfants de moins de 18 mois ayant une otite très fébrile, ayant reçu un traitement par une bêta-lactamine dans les 3 mois précédents, qui sont gardés en crèche et qui vivent dans une région à forte prévalence de pneumocoque résistant. Les pneumocoques résistants à la pénicilline G (CMI > 1 mg/L) représentent la première cause d'échec de traitement des OMA.

Cependant l'identification d'une résistance sur un antibiogramme n'est pas toujours synonyme d'échec car les guérisons spontanées varient entre 20 et 70 % des cas. Il peut certes s'agir d'otites virales mais aussi d'otites d'origine bactérienne (*H. influenzae* et *M. catarrhalis*).

### CMI (concentration minimale inhibitrice)

La manière la plus précise de comparer l'activité de différents antibiotiques consiste à comparer leur CMI. La CMI est la plus petite concentration d'antibiotique inhibant toute culture visible de la souche à étudier après 18 heures de culture à 37 °C. Cette valeur caractérise l'effet bactériostatique d'un antibiotique vis-à-vis d'une bactérie. Un inoculum bactérien standardisé est mis en contact avec une gamme d'antibiotiques de concentrations croissantes et de progression géométrique de raison 2, soit en milieu liquide, soit en milieu gélosé (méthode de référence). Ainsi, l'expression de la CMI en mg/L permet de comparer plusieurs antibiotiques de la même famille, et donc de choisir celui qui a la CMI la plus basse.

Les CMI 90 de différentes bêta-lactamines vis-à-vis de souches de *S. pneumoniae* sensibles, moins sensibles ou résistantes à la pénicilline G isolées d'OMA sont rapportées dans le tableau 18.XV (page suivante).

La CMI 90 est la CMI maximale de 90 % des souches analysées. Tous les antibiotiques sont actifs vis-à-vis des souches sensibles. L'éventualité d'une souche résistante conduit à ne pas utiliser les C1G, certaines C2G et C3G orales en raison des CMI 90 de ces antibiotiques supérieures aux taux obtenus dans le sang avec les posologies usuelles.

Les CMI déterminées *in vitro* dans les conditions standard peuvent être plus élevées *in vivo*. En effet, l'activité d'un antibiotique peut alors être modifiée par différents facteurs : effet

Hidden page



Tableau 18.XVI. Concentration d'antibiotiques dans le liquide auriculaire et CMI 90 de différents antibiotiques vis-à-vis de souches de pneumocoque pénI ou pénI R. Analyse de l'index inhibiteur [d'après Kaplan et coll., *Pediatr. Infect. Dis. J.*, 1994, 13, 1050-3 et Fraschimi et coll., *Pediatr. Infect. Dis. J.*, 1994, 13, 1050-3].

Antibiotique	Posologie (en mg/kg)	Pic dans le liquide auriculaire (en mg/L)	CMI 90 (mg/mL) des antibiotiques pour		Index inhibiteur : conc. Pic liq. auriculaire CMI de l'antibiotique	
			Souches pénI*	Souches pénR**	Souches pénI	Souches pénR
Amoxicilline	15	4-5,6	1	2	4	2
Triméthoprime	4	1,4-2,0	16	16	<1	<1
Érythromycine - éthylsuccinate	15	4,5	4	8	<1	<1
Céfactor	10-40	0,5-7,8	64	128	<1	<1
Céfuraxime	250	0,6	4	8	<1	<1
Céfuxime	8	0,12	32	32	<1	<1
Cefpodoxime	5-10	0,20-0,24	4	4	<1	<1
Ceftriaxone	19	6	1	2	6	3

\* PénI : souches moins sensibles à la pénicilline.

\*\* PénR : souches résistantes à la pénicilline.

associés à une éradication bactérienne de 85-100 % pour *S. pneumoniae* et *H. influenzae*. Ces données permettent de hiérarchiser les différentes molécules (tableau 18.XVII). Ainsi vis-à-vis de souches de pneumocoque résistants à la pénicilline, parmi les antibiotiques oraux seule l'amoxicilline conserve une activité avec un temps supérieur à la CMI de 40 %. Une autre corrélation *in vivo* a été apportée par une étude chez des enfants ayant une OMA à pneumocoque et traités par le céfuraxime. On observe 93 % de guérison si la CMI est inférieure à 1 mg/L, ce qui correspond à un T > CMI de 40 %.

La tolérance et la facilité d'administration représentent des critères importants de choix en particulier en ce qui concerne la compliance des patients.

Le coût varie enfin de 1 à 10 en fonction des différentes molécules utilisées et de la durée de traitement proposé.

En dépit de ces critères rationnels, 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 liquide auriculaire, l'activité biologique de l'antibiotique dans le pus, la réponse immunitaire locale.

Le rôle d'un antibiotique est d'atteindre une bactérie au niveau du site infectieux en inhibant une cible enzymatique située à l'intérieur de celle-ci. Les critères de choix du traitement antibiotique représentent tout au plus une approche optimale dans la détermination du meilleur traitement antibiotique que seuls les arguments cliniques avec l'évolution à plus long terme pourraient confirmer.

## ■ Analyse des échecs de l'antibiothérapie\*

La prescription d'un traitement antibiotique nécessite impérativement la réévaluation de ce traitement après 48 ou 72 heures. Ainsi, il convient d'évaluer la tolérance, l'efficacité

clinique, l'efficacité bactériologique, c'est-à-dire la disparition du germe du site où il avait été isolé.

La persistance de signes d'infections ou la persistance du germe responsable de l'infection impose une analyse critique de la situation, en évoquant les différentes causes susceptibles d'être responsables de l'échec du traitement, afin de modifier en conséquence l'antibiothérapie initiale.

### Causes liées au germe

#### Développement d'une résistance *in vivo*

Ceci correspond à la sélection de sous-populations résistantes que les tests *in vitro* n'avaient pas prévue. Ainsi, l'exemple le plus classique est la sélection au cours de la tuberculose lors de monothérapies de souches résistantes de *Mycobacterium tuberculosis*. C'est le cas également de la sélection par mutation chromosomique de souches productrices de céphalosporinase chromosomique à haut niveau et résistantes à toutes les céphalosporines de troisième génération chez *Pseudomonas aeruginosa*, *Enterobacter cloacae*, *Citrobacter*, *Providencia*, *Acinetobacter*. La sélection de mutants résistants a d'autant plus de chance d'apparaître qu'il existe au niveau du site infectieux une population microbienne supérieure ou égale à 10<sup>7</sup> germes/mL.

La sélection en cours de traitement de mutants résistants a également été observée avec les fluoroquinolones, la rifampicine et la fosfomycine. La bithérapie n'évite pas, dans tous les cas, la sélection de souches résistantes lorsque l'antibiotique associé possède une cinétique différente, une mauvaise diffusion au niveau du site infectieux ou s'il existe une inactivation partielle *in vivo*. Ainsi, à la notion de synergie *in vitro* de deux antibiotiques, doit s'ajouter le concept de synergie pharmacocinétique.

#### Tolérance phénotypique

Au sein de foyers tissulaires où le support nutritif est faible, les bactéries ont une croissance beaucoup plus lente que dans

\* E. Bingen.

les conditions de culture *in vitro*. Ceci a été rapporté au niveau du LCR, de valves cardiaques, articulations, os ou abcès. Dans le modèle de méningite expérimentale à pneumocoque, il a été observé que le LCR renferme des bactéries à croissance lente en phase stationnaire. Les bêta-lactamines n'exercent un effet bactéricide que sur les bactéries en phase de croissance rapide. La perte de l'activité bactéricide des bêta-lactamines sur les bactéries en phase de croissance ralentie laisse persister une partie de la population microbienne susceptible d'être responsable de rechute.

### Effet inoculum

L'effet inoculum est défini comme une augmentation significative de la CMI en relation avec une augmentation de l'inoculum bactérien. Le mécanisme en est l'augmentation avec le nombre de germes, de la quantité de bêta-lactamases ou du nombre de cibles bactériennes à atteindre pour l'antibiotique. *In vivo*, des taux supérieurs ou égaux à  $10^7$  germes/mL sont retrouvés au niveau de certains liquides biologiques (aspirations trachéales, LCR, sang) au cours des infections en pédiatrie.

Ces taux de germes sont très supérieurs à l'inoculum bactérien ( $10^4$ - $10^6$  g/mL) utilisé pour l'antibiogramme standard. Ainsi, une sensibilité détectée *in vitro* peut parfois correspondre à une moindre sensibilité, voire à une résistance *in vivo*. Dans les méningites, des taux supérieurs à  $10^7$  g/mL de LCR ont été corrélés à un retard à la stérilisation du LCR, lié à une diminution d'activité des bêta-lactamines.

### Causes liées au traitement

Une mauvaise compliance, et une durée de traitement insuffisante peuvent être responsables d'échec.

Les mécanismes pharmacodynamiques peuvent être également impliqués dans ces phénomènes. L'activité des bêta-lactamines est dite « temps-dépendante », c'est-à-dire, d'une part, qu'au-dessus d'un certain seuil de concentration d'antibiotique, il n'existe pas d'augmentation de la vitesse de bactéricidie et, d'autre part, qu'il n'y a plus d'activité antibactérienne (donc une croissance possible) lorsque la concentration d'antibiotique diminue au-dessous de la CMI. Ainsi, une mauvaise adaptation du rythme d'administration (une à deux prises/24 h pour un antibiotique à demi-vie courte comme l'amoxicilline, par exemple) risque d'induire pendant une période prolongée des concentrations inférieures à la CMI, voire des concentrations nulles au niveau du site infectieux. Ceci est susceptible de laisser persister des bactériémies avec le risque de localisations secondaires, comme ceci a été observé pour *Haemophilus influenzae* sérotype b à partir de foyers ORL.

L'espacement idéal des doses unitaires adapté à la demi-vie doit permettre de maintenir des taux d'antibiotiques au-dessus de la CMI dans le sang et le site infectieux au moment de la vallée.

### Causes liées au foyer

- **La présence d'un obstacle** sur les voies aériennes biliaires ou urinaires, ou d'un corps étranger, compromet le drainage du foyer et favorise la persistance d'un foyer malgré une antibiothérapie par ailleurs efficace.

- **La collection purulente** peut inactiver certains antibiotiques. En effet, l'activité des aminosides est réduite dans certaines conditions : pH acide, anaérobiose, forte osmolalité et, surtout, neutralisation de l'aminoside par des fragments d'ADN libérés par la masse de polynucléaires altérés. Or, ces conditions sont susceptibles d'être réunies au sein d'un foyer purulent. L'aminoside, inactivé, ne peut exercer son rôle de protecteur de la bêta-lactamine et, de ce fait, au site de l'infection, la bithérapie est réduite à une monothérapie au contact de la bactérie. Ainsi, une association comportant une céphalosporine de troisième génération et un aminoside peut ne pas prévenir l'émergence de mutants résistants lors du traitement des foyers profonds à *Enterobacter cloacae*, *Serratia*, *Citrobacter* et *Pseudomonas aeruginosa*.

Une telle situation peut être également obtenue lorsque les deux partenaires d'une association n'ont pas la même diffusion tissulaire ou ont des cinétiques très différentes.

- **La présence au sein du foyer infectieux** d'une flore polymorphe : la pathogénie indirecte a également été évoquée ici pour expliquer la persistance de germes pathogènes sensibles en présence d'un traitement par la pénicilline ou l'ampicilline. En effet, différents germes, appartenant à la flore commensale associée, peuvent produire une bêta-lactamase extracellulaire ou une bêta-lactamase diffusant facilement à travers la membrane externe de la bactérie. La libération de cet enzyme au sein du foyer infectieux entraîne alors une hydrolyse de la pénicilline ou de l'ampicilline, et peut être responsable d'un échec thérapeutique.

### Causes liées au terrain

Les défenses de l'hôte jouent un rôle fondamental dans la guérison du syndrome infectieux. Chez les patients granulopéniques ou chez les patients normaux, mais dans des sites infectés où les mécanismes de défense locaux sont déficients (os, endocarde, matériel étranger), les traitements nécessitent l'utilisation d'antibiotiques bactéricides avec des posologies élevées et des durées de traitement plus longues que chez les patients normaux.

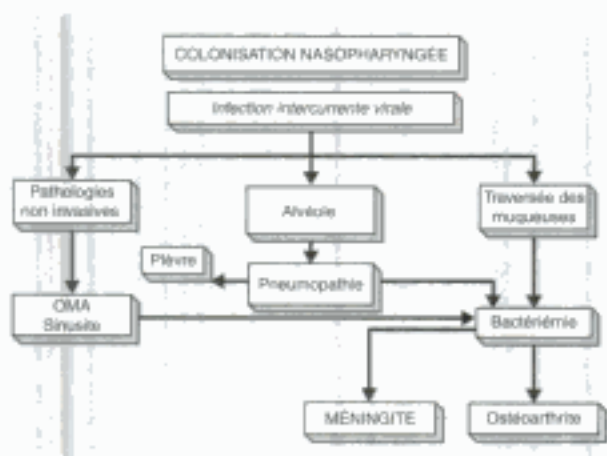
**Les causes d'échec de l'antibiothérapie restent rares. Cependant en présence d'un échec réel, l'évaluation chez le patient des causes possibles doit permettre de modifier le traitement antibiotique et d'assurer l'éradication du foyer bactérien.**

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- CRAIG W.A., Pharmacokinetic/pharmacodynamic parameters : rationale for antibacterial dosing of mice and men, *Clin. Infect. Dis.*, 1998, 26, 1-10.
- GEHANNON P., LENOIR G., BERCHE P., *In vivo* correlates for *Streptococcus pneumoniae* penicilline resistance in acute otitis media, *Antimicrob. Agents Chemother.*, 1995, 39, 271-2.
- BINGEN E., Épidémiologie des germes et de la résistance au cours des DMA, *Médecine thérapeutique/Pédiatrie*, 2007, 10, 3, 163-71.

Hidden page

Les infections parenchymateuses (pneumonies) sont liées à la conjonction de la pénétration d'un micro-organisme virulent (le plus souvent par voie aérienne) et d'une altération des mécanismes de défense : la malnutrition, l'immunodépression, les infections virales récentes et l'obstruction « mécanique » (bronchopneumonies) sont des facteurs favorisants (fig. 18.15).



**Figure 18.15.** Physiopathologie des pneumopathies infectieuses parmi les infections invasives à *S. pneumoniae* (d'après Bingen E., Place du pneumocoque en pathologie infectieuse pédiatrique, *Pathol. Biol.*, 2002, 50, 374-9).

### Contamination

La contamination habituelle se fait par les voies aériennes supérieures (initialement atteintes) par l'intermédiaire des gouttelettes de Pflügge. La fréquence des infections (en particulier bronchiques) est accrue par le jeune âge (nourrisson), la malnutrition (pays en voie de développement) mais aussi en tous pays, par la promiscuité au sein du logement, le mode de transport ou de garde (crèches), la pollution de l'environnement (tabagisme passif) ou l'immunodépression acquise par la répétition même des épisodes infectieux des voies respiratoires.

### ■ Bronchites aiguës

Elles sont avant tout d'origine virale (VRS, virus *influenzae*, adénovirus).

### ■ Bronchiolite aiguë du nourrisson

Le terme de bronchiolite regroupe l'ensemble des bronchopathies obstructives habituellement liées au virus respiratoire syncytial (VRS).

Ce terme suggérant l'existence de lésions inflammatoires spécifiques est cependant utilisé pour définir un syndrome clinique regroupant :

- une dyspnée avec polypnée ;
- un freinage expiratoire ;
- des sibilants diffus souvent audibles à distance (wheezing) et associés à des degrés divers à des crépitations et/ou sous-crépitations « broncho-alvéolite ».

Le terme de bronchiolite aiguë est actuellement relié au seul premier épisode de détresse respiratoire fébrile avec sibilants survenant chez un enfant âgé de moins de 2 ans.

### Pour mieux comprendre

#### Épidémiologie

On évalue à environ 460 000 nourrissons par an (30 % des nourrissons) le nombre d'enfants atteints de bronchiolite. L'âge habituel de survenue de cette pathologie se situe entre 2 et 8 mois.

Le VRS est l'agent infectieux principal des bronchiolites hivernales (70 à 80 % des cas) mais d'autres virus peuvent être responsables notamment le virus para-*influenzae* (5 à 20 % des cas) et récemment le métapneumovirus et le bocavirus.

#### Physiopathologie

Le VRS se transmet soit directement par les sécrétions contaminées, soit indirectement par les mains ou le matériel souillé.

L'incubation est de 2 à 8 jours et l'élimination virale dure environ une semaine, mais peut être plus prolongée.

L'obstruction des voies aériennes est à la fois endoluminale (bouchon muqueux par nécrose, infiltration cellulaire, œdème et hypersecretion muqueuse et sous-muqueuse) et murale (inflammation).

L'hyperréactivité bronchique ne joue qu'un rôle mineur du fait du faible développement de la musculature lisse à cet âge.

L'immunité acquise au décours des bronchiolites aiguës à VRS (anticorps neutralisants) est incomplète et de brève durée.

#### Facteurs de risque

Les facteurs de risque de survenue d'une bronchiolite (ou de récurrences de celles-ci) sont :

- avant tout environnementaux : mode de garde en collectivité ; transport en commun, tabagisme passif ;
- mais aussi probablement liés à des anomalies respiratoires préexistantes ou à un déséquilibre de rapport des populations lymphocytaires TH1/TH2 à la naissance que va aggraver l'infection virale au profit des lymphocytes TH2.

#### Diagnostic

##### Clinique

Le diagnostic est avant tout clinique.

Le début de la maladie se limite le plus souvent à une rhinopharyngite peu fébrile avec toux :

- la polypnée avec freinage expiratoire et les râles sibilants parfois audibles à distance (wheezing) témoignent de l'atteinte broncholaire ;
- les râles crépitants (secs, inspiratoires) et/ou sous-crépitations évoquent une atteinte alvéolaire éventuellement associée.

L'auscultation peut être limitée jusqu'à l'âge d'un an, aux seuls sibilants expiratoires. Elle peut être silencieuse dans les formes graves avec spasmes bronchiques et thorax distendu. Les éléments d'anamnèse utiles pour l'orientation diagnostique sont :

- le contexte épidémique ;
- la notion de premier épisode de ce type.

### Examens complémentaires (diagnostic d'appoint)

Ils sont le plus souvent inutiles en pratique ambulatoire et peuvent contribuer à l'argumentation diagnostique si hospitalisation.

• La radiographie thoracique confirme le mécanisme de la pathologie bronchiolaire prédominante si :

- distension thoracique bilatérale ;
- hyperclarté des deux champs pulmonaires ;
- élargissement des espaces intercostaux ;
- abaissement des coupes diaphragmatiques [fig. 18.16].



**Figure 18.16.** Image thoracique de bronchiolite aiguë sévère (enfant en réanimation avec sonde d'intubation et sonde intragastrique) : hyperclarté pulmonaire et distension thoracique.

Elle n'a un apport réel que dans les détresses respiratoires les plus sévères au cours desquelles la coexistence d'une atelectasie ou d'un foyer de condensation rétractile laisse craindre une surinfection bactérienne.

- NFS et CRP sont d'un intérêt limité sauf en cas d'argumentation indirecte d'une possible surinfection bactérienne.
- L'examen cytbactériologique quantitatif des crachats (ECBC) peut aider dans les formes les plus sévères à guider l'antibiothérapie initialement probabiliste d'une éventuelle surinfection bactérienne.
- La recherche étiologique d'antigènes du VRS dans les sécrétions rhinopharyngées (techniques d'immunofluorescence) n'a qu'un appoint épidémiologique.

### Situations d'urgence et critères de sévérité pouvant justifier d'une hospitalisation

1. Situations liées au terrain :

- âge : moins de 6 semaines ;
- prématurité : moins de 34 semaines d'aménorrhée, âge corrigé : moins de 3 mois ;

- cardiopathie sous-jacente en particulier shunt gauche-droite [ce d'autant qu'il existe une hypertension artérielle pulmonaire associée] ;
- pathologies pulmonaires chroniques graves : dysplasie bronchopulmonaire, mucoviscidose.

2. Situations liées à la sévérité de la détresse respiratoire ou à des signes associés :

- fréquence respiratoire > 60 c/min ;
- apnées ;
- signes cliniques évoquant une hypoxie (cyanose) ou une hypercapnie (sueurs, troubles de la conscience) ; saturation artérielle transcutanée en oxygène inférieure à < 94 % sous air ;
- **mauvaise prise des biberons** (moins du tiers des biberons à 3 biberons successifs) ;
- troubles digestifs (diarrhée aiguë si gastro-entérite virale associée, avec risques de déshydratation entravant indirectement le drainage bronchique par assèchement des sécrétions bronchiques).

3. Conditions socio-économiques ou d'environnement défavorables :

- capacité de la famille réduite en terme de surveillance, de compréhension, et d'accès aux soins ;
- conditions de vie de l'enfant si famille inapte à une prise en charge thérapeutique correcte ;
- difficultés du lien médical.

### Traitement

Le traitement est avant tout symptomatique et repose sur la **kinésithérapie respiratoire**.

Il est adapté aux mécanismes physiopathologiques de la maladie.

### Désobstruction des voies aériennes

#### Désobstruction des voies aériennes supérieures

La désobstruction rhinopharyngée (DRP) associe :

- une DRP rétrograde, par reniflement passif induit par une expiration passive profonde préalable permise par une occlusion buccale concomitante de l'inspiration ;
- un recueil des sécrétions par la technique dite « d'antépuulsion pharyngobuccale » ;
- et peut être complété par le désencombrement rhinopharyngé antérograde ou mouchage.

On peut y associer une instillation locale de sérum physiologique narine par narine, l'enfant étant en décubitus dorsal, la tête tournée sur le côté.

L'aspiration nasopharyngée au moyen d'une sonde est un geste invasif, réservé aux situations critiques, effectué le plus souvent en milieu hospitalier.

#### Désobstruction des voies aériennes inférieures

La désobstruction des voies aériennes inférieures est basée sur deux techniques.

- L'expiration lente prolongée (ELPr) à laquelle on peut assimiler l'augmentation lente du flux expiratoire (AFE lente) consiste en des pressions manuelles thoraco-abdominales entraînant une expiration lente et dirigée, glotte ouverte. Elle a pour objectif d'éviter le collapsus bronchique et la séquestration d'air. Elle vise ainsi à désencombrer les bronches

distales et à améliorer la ventilation alvéolaire. Elle doit être guidée par l'auscultation (fig. 18.17).



Figure 18.17. Technique d'expiration lente prolongée.

La technique de la toux provoquée, déclenchée par une pression trachéale brève, appliquée en fin d'inspiration au-dessus de la fourchette sternale, vise à obtenir l'expectoration.

• La prescription d'une kinésithérapie respiratoire ne saurait être systématique. Elle est indiquée lorsque l'enfant est « encombré » et la toux productive. La prescription initiale est biquotidienne, « urgente » au domicile du kinésithérapeute, sans limitation programmée chiffrée du nombre des séances. L'évaluation de son efficacité clinique repose sur sa tolérance (coloration, dyspnée, tirage, fatigabilité) au cours de la séance, l'auscultation et la réduction du score d'encombrement. L'absence d'évolution rapidement favorable impose une réévaluation médicale.

### Hydratation

Le maintien d'une hydratation adéquate est également indispensable pour la fluidification des sécrétions. Les apports hydriques recommandés sont de 100 à 110 mL/kg/j pour un nourrisson âgé de moins de 6 mois et de 80 mL/kg/j au-delà de cet âge. Ces apports sont obtenus, si nécessaire, par fractionnement des repas, éventuellement épaissis (si reflux gastro-œsophagien associé ou majoré), voire en cas d'hospitalisation, par alimentation entérale (par sonde gastrique) ou par perfusion parentérale.

La position idéale de couchage est le proclive dorsal à 30°. L'environnement doit être protégé des inhalations passives de tabac et permettre une aération correcte de la chambre à une température n'excédant pas 19 °C.

### Traitement médicamenteux

Il pourrait être celui de l'hyperréactivité bronchique.

#### Bronchodilatateurs

Les  $\beta$ -2-mimétiques ont un intérêt controversé chez le nourrisson : il n'y a pas de critères formels « répondeurs » et « non répondeurs ».

Le salbutamol en ambulatoire par voie inhalée (Babyhaler) ou par aérosols (si hospitalisation) 0,03 mL/kg 4 fois par jour est le plus utilisé.

Ce traitement n'a actuellement plus sa place dans la stratégie de prise en charge d'une première bronchiolite aiguë (Conférence de consensus 2001).

L'efficacité des corticoïdes (par voie systémique ou inhalée) n'a également pas été démontrée pour le traitement d'un premier épisode de bronchiolite.

#### Antibiotiques

Ils ne doivent en aucun cas répondre à une prescription systématique.

• L'indication ne se discute que dans les situations laissant suspecter une surinfection bactérienne :

- fièvre  $\geq 38,5$  °C pendant plus de 3 jours ;
- otite moyenne aiguë purulente ;
- atteinte parenchymateuse pulmonaire (foyer ou atélectasie) radiologiquement documentée ;
- élévation de la CRP et/ou des polynucléaires neutrophiles ;
- pathologie pulmonaire ou cardiaque sous-jacente.

• Les antibiotiques doivent alors être adaptés aux germes de surinfection le plus fréquemment en cause (*Haemophilus influenzae* ; *Streptococcus pneumoniae* ; plus rarement *Moraxella catarrhalis*) et à leur niveau de résistance aux bêta-lactamines. L'amoxicilline-acide clavulanique, le céfuroxime axetil et le ceftioxime-proxetil sont alors les antibiotiques oraux les plus adaptés.

#### Antitussifs et autres prescriptions

Les antitussifs, les mucolytiques et les mucorégulateurs per os n'ont aucune indication dans le traitement des bronchiolites aiguës du nourrisson.

#### Traitement hospitalier

Le traitement vise à intensifier les mesures thérapeutiques symptomatiques ambulatoires :

- kinésithérapie répétée (au moins 2 fois par jour) ;
- oxygénothérapie (lunettes nasales) si désaturation ( $\text{SaO}_2$  inférieure à 94 % sous air) et sous surveillance de la saturation artérielle transcutanée en oxygène ;
- aérosols de  $\beta$ -2-mimétiques répétés (toutes les 4 puis toutes les 6 heures selon l'efficacité observée vis-à-vis des signes cliniques d'hyperréactivité bronchique) ;
- maintien de l'hydratation et d'une nutrition continue au besoin par gavage ou perfusion.

#### Surveillance et suivi

##### Surveillance immédiate

Les critères de surveillance sont avant tout cliniques :

- en ambulatoire : température ; fréquence respiratoire ; qualité de la prise des biberons ; du sommeil ; des selles (si gastro-entérite aiguë associée) ;
- à l'hôpital : fréquence respiratoire (apnées) ; fréquence cardiaque ; qualité de la prise des biberons ;  $\text{SaO}_2$ .

#### Pronostic

Le pronostic est lié :

- à court terme :
  - aux complications infectieuses bactériennes (notamment si atteinte parenchymateuse pulmonaire associée),

- surtout à la sévérité de la détresse respiratoire par majoration de l'encombrement bronchique ou survenue d'apnées (nourrissons âgés de moins de 6 semaines). L'indication d'une hospitalisation en réanimation (en fait très rare) est alors justifiée;
- à **moyen terme**, le suivi est relié à la permanence de l'hyper-réactivité bronchique ou à l'allure évolutive de récurrences marquant l'entrée dans la maladie asthmatique (asthme du nourrisson);
- à **long terme**, le pronostic est celui d'un asthme éventuel d'autant plus qu'il existe un terrain atopique personnel ou familial. Ce risque global est évalué à 25 %.

### Traitement préventif

Il n'y a pas de vaccin anti-VRS actuellement disponible. L'efficacité actuelle de traitements antiviraux reste très discutée. L'indication des anticorps monoclonaux anti-VRS est limitée aux seuls anciens prématurés âgés de moins de 34 semaines d'aménorrhée et à certains enfants atteints de dysplasie bronchopulmonaire.

## ■ Pneumonie aiguë communautaire

Les pneumonies aiguës traduisent une atteinte infectieuse du parenchyme pulmonaire (voir fig. 18.15, page 444). Leur caractère « communautaire » fait référence à l'aspect collectif de l'infection transmise dans une population à la différence des pneumonies acquises en milieu hospitalier qualifiées de nosocomiales. Les bronchopneumopathies aiguës regroupent à la fois les infections bronchiques et pulmonaires.

### Diagnostic d'une pneumonie de l'enfant (fig. 18.18)

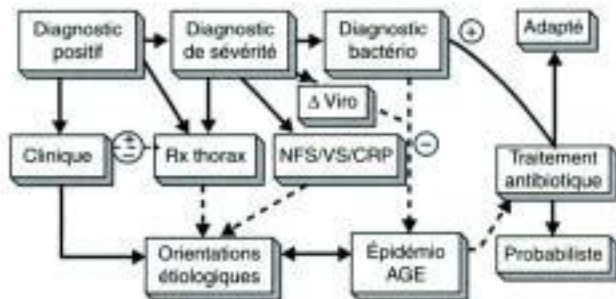


Figure 18.18. Démarche diagnostique devant une pneumopathie infectieuse communautaire (pneumonie).

### Diagnostic clinique

Il est en général suspecté devant l'association :

- d'une fièvre habituellement élevée;
- d'une tachypnée (avec ou sans signes de lutte);
- toujours compter la FR : elle est en règle alors > 50 c/min;
- d'une toux (parfois retardée);
- parfois d'autres signes d'appel trompeurs (douleurs abdominales, voire douleurs thoraciques alors évocatrices d'une pneumonie à pneumocoque);

- d'anomalies auscultatoires pulmonaires le plus souvent focalisées : diminution du murmure vésiculaire; râles crépitants alvéolaires; voire souffle tubaire.

### Diagnostic radiographique

L'examen radiographique thoracique est nécessaire pour affirmer le diagnostic de pneumonie.

Il doit être prescrit dès la moindre suspicion clinique du diagnostic. Le seul cliché à demander en première intention est une radiographie de face en inspiration et en position debout.

Les aspects radiologiques sont multiples :

- l'image typique est une **opacité parenchymateuse** ;
  - alvéolaire : unique ou multiple, rarement bilatérale,
  - systématisée ou à limites floues avec un éventuel bronchogramme, aérien au sein de l'opacité;
- les pneumonies rondes (images sphériques ou ovalaires à bord plus ou moins nets) sont particulières à l'enfant (voir aussi page 796).



Figure 18.19. Foyer du lobe moyen droit.

### Attention « pièges »

Les foyers de condensation segmentaire ou lobaire, sont évocateurs mais non spécifiques d'une atteinte bactérienne. Les clichés thoraciques peuvent rester normaux jusqu'à la 72<sup>e</sup> heure (pneumonie à pneumocoque).

### Situations d'urgence justifiant un avis spécialisé aux urgences pédiatriques ou une hospitalisation

- Certaines sont liées à la sévérité des signes cliniques :
  - intensité des signes infectieux : hyperthermie, faciès toxique, troubles hémodynamiques (tachycardie; augmentation du temps de recoloration cutané), troubles de la conscience;
  - sévérité des signes respiratoires : polypnée (> 60 c/min) et signes de lutte; difficultés à la prise des biberons; signes cliniques d'hypoxie (cyanose) [SaO<sub>2</sub> < 95 % sous air] ou d'hypercapnie (troubles de la conscience; sueurs) témoignant de l'étendue de l'atteinte alvéolaire.

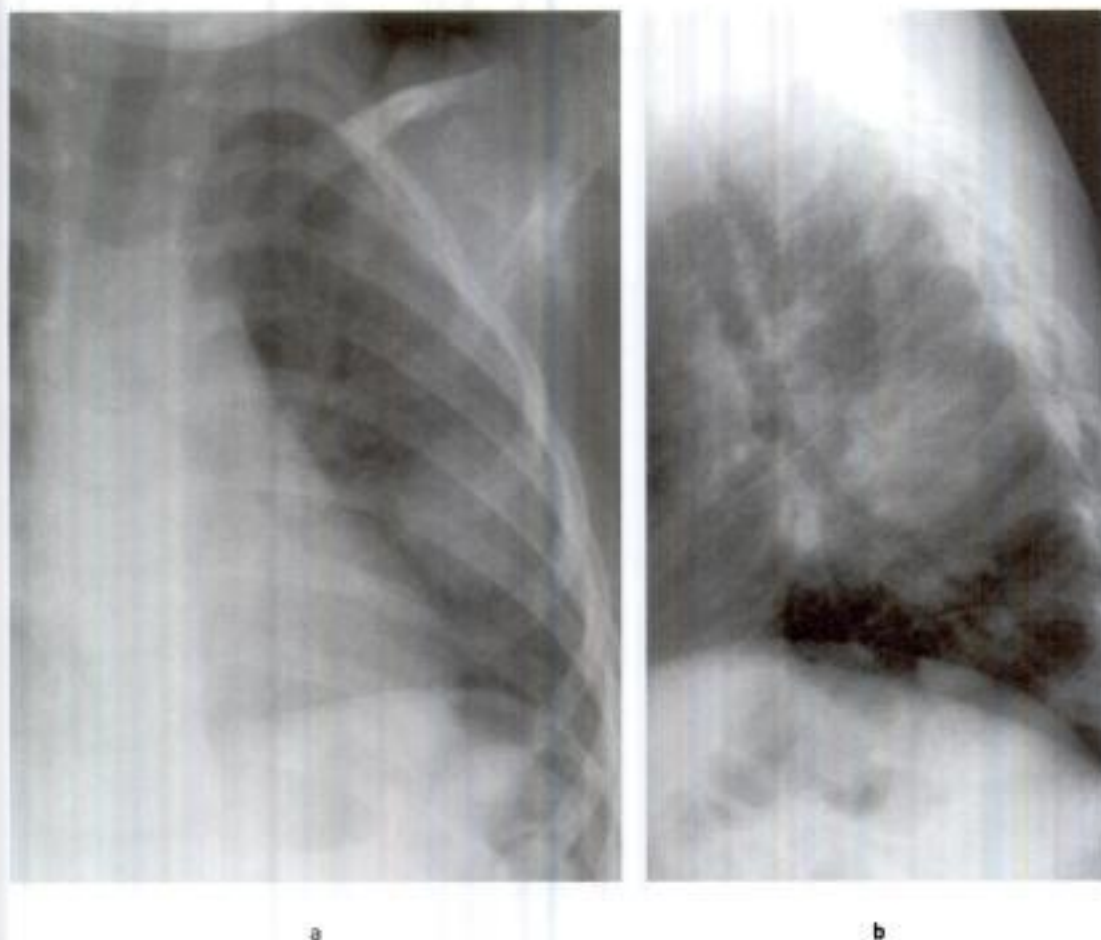


Figure 18.20. Pneumonies rondes (clichés thoraciques de face et de profil).

Dans tous les cas, il convient de déceler les signes d'alerte devant toute **aggravation rapide** des symptômes respiratoires.

- D'autres sont liés à la fragilité du terrain sous-jacent :
  - jeune âge (inférieur à 6 mois);
  - maladies sous-jacentes (infections des voies respiratoires récurrentes ou maladie respiratoire chronique; drépanocytose; dénutrition; immunodépression).

**Approche étiologique : elle est probabiliste**

#### Critères cliniques

- La présomption clinique d'une pneumonie virale repose typiquement sur :
    - le contexte épidémique;
    - le début progressif : rhinite ou pharyngite;
    - l'existence d'une fièvre de niveau variable;
    - la coexistence d'éruptions ou de myalgies;
    - l'absence de signes auscultatoires focalisés.
  - L'orientation probabiliste vers une étiologie bactérienne est plus variable encore selon le germe susceptible d'être en cause.
- Les pneumonies à pneumocoque sont le plus souvent évoquées :

- devant une hyperthermie à début brutal;
- une toux sèche;
- la coexistence de douleurs abdominales (pseudo-appendiculaires) ou de céphalées (syndrome pseudo-méningé);
- des signes auscultatoires en foyer.

*Mycoplasma pneumoniae* à l'inverse induit des tableaux cliniques typiquement plus progressifs, moins fébriles, accompagnés d'asthénie avec des signes fonctionnels respiratoires susceptibles de témoigner d'une hyperréactivité bronchique associée.

En pratique cependant, une telle approche probabiliste clinique étiologique est le plus souvent mise en défaut.

#### Critères radiologiques

- La radiographie thoracique n'est de même pas l'examen de référence susceptible d'argumenter le diagnostic étiologique :
  - la mise en évidence d'une opacité alvéolaire systématisée est typiquement reliée à la pneumonie à pneumocoque mais elle peut cependant être observée dans les infections virales ou à *Mycoplasma pneumoniae*;
  - un aspect d'infiltrat diffus bilatéral, lobaire ou segmentaire, est plus compatible avec le diagnostic de pneumonie virale ou à mycoplasme mais elle n'exclut cependant pas l'éventualité d'un pneumocoque;



Tableau 18.XIX. Critères évocateurs probabilistes de l'étiologie d'une pneumopathie aiguë infectieuse virale, bactérienne et à *M. Pneumoniae*.

Pneumonie	Virale	Pneumocoque	<i>M. pneumoniae</i>
Épidémiologie	Épidémique	Sporadique	Épidémique
Âge	Tout âge	Tout âge (pneumo) Enfant non vacciné	> 2 ans
Début	Progressif	Brutal	Progressif
Fièvre	+	+++	+
S. respiratoires	Voies aériennes supérieures Toux +	Toux S. auscultatoires en foyers	Toux sèche paroxystique
S. extraréspiratoires	Éruption Myalgies	S. abdominaux S. pseudo-méningés	Asthénie
Tolérance	Bonne	Mauvaise	Bonne

– les adénopathies hilaires évoquent *a priori* une tuberculose mais elles peuvent être observées au cours des pneumonies à mycoplasme.

« La radiographie du thorax n'est pas un examen microbiologique ».

#### Critères hématologiques et biologiques

Les examens hématologiques et biologiques sont également des arguments d'appoint limités pour un diagnostic étiologique probabiliste.

Ainsi, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles franche et l'élévation de la protéine C réactive sont typiquement reliées aux pneumonies bactériennes à pneumocoque mais elles peuvent être observées au cours des pneumonies virales.

La procalcitonine, marqueur sérique des infections bactériennes sévères, a, dans le contexte, une remarquable spécificité et une excellente sensibilité. Le recours à cet examen dont la réalisation n'est pas encore de pratique courante est appelé à être d'un appoint privilégié pour confirmer l'origine bactérienne d'une pneumonie.

Le diagnostic de certitude de l'étiologie des pneumopathies bactériennes ne peut être en pratique assuré que par examens bactériologiques. Seules les hémocultures affirment l'origine bactérienne de la pneumonie et contribuent aux études épidémiologiques les plus précises.

Leur sensibilité est cependant faible (3 à 10 % environ).

Les autres examens sont d'un appoint imprécis et limité (tableau 18.XX) :

- les prélèvements nasopharyngés ne peuvent mettre en évidence qu'une flore commensale de portage ;
- l'examen cyto-bactériologique quantitatif (interprétable si plus de 10<sup>6</sup> germes/mL ; plus de 10 cellules épithéliales ; plus de 25 polynucléaires neutrophiles par champ) est de réalisation souvent difficile et peut être contaminé par la flore commensale pharyngée ;

– les antigènes solubles (sang-urines) sont de sensibilité et de spécificité médiocres ;

– les méthodes de détection des antigènes bactériens par amplification génique (PCR si *Mycoplasma pneumoniae*) sont encore expérimentales, et réservées à des situations limitées ;

– les prélèvements avec analyse quantitative obtenus par des méthodes invasives *in situ* (fibroscopie bronchique et lavage broncho-alvéolaire) ne sont réservés qu'aux seules infections sévères sur terrain fragilisé.

Tableau 18.XX. Place des examens bactériologiques pour le diagnostic des pneumopathies bactériennes de l'enfant.

Prélèvement nasopharyngé	Aucun intérêt
Examens cyto-bactériologiques des crachats Aspiration trachéale	Contamination oropharyngée
Hémocultures (systématiques)	Faible sensibilité 1-10 %
Antigènes solubles	Très faible sensibilité
Examens sérologiques	Diagnostic rétrospectif
Prélèvement invasif Biopsie pulmonaire Lavage broncho-alvéolaire	Uniquement si pathologies sévères

Ainsi donc, sans appoint étiologique précis (hémocultures négatives), l'antibiothérapie des pneumonies communautaires de l'enfant est le plus souvent probabiliste.

Un critère diagnostic d'appoint rétrospectif pourra être apporté par la rapidité de la réponse à une antibiothérapie probabiliste. Ainsi une défervescence obtenue en 24 à 36 heures sous amoxicilline peut être *a posteriori* évocatrice d'un diagnostic de pneumonie à pneumocoque.

## Argumentation épidémiologique - Germes et niveaux de résistance

### Antibiothérapie : rationnel

Les pneumonies ont une épidémiologie différente et variable selon l'âge de l'enfant.

Schématiquement :

- avant l'âge de 3 ans, elles sont le plus souvent d'origine virale. Le pneumocoque est ensuite l'agent bactérien le plus fréquent en France. Son taux de sensibilité diminuée à la pénicilline est actuellement de 30 %. Sa résistance aux macrolides est élevée à 60 % [encadré 11];
- après l'âge de 3 ans, les pneumonies virales sont moins fréquentes. Les deux bactéries le plus fréquemment en cause sont le pneumocoque et *Mycoplasma pneumoniae*;
- 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 non typables*, *Moraxella catarrhalis* et *Chlamydiae pneumoniae*, ne sont qu'exceptionnellement en cause.

#### 11. Germes et résistances (France 2007)

##### Pneumocoques

- 30 % sensibilité diminuée à la pénicilline (Amoxicilline).
- 60 % résistants aux macrolides.

##### *Haemophilus influenzae* b

- 40 % résistants à la pénicilline.

##### *Mycoplasma pneumoniae*

- Résistance naturelle aux bêta-lactamines [absence de mur bactérien].
- Sensibilité aux macrolides.

On peut ainsi, de façon probabiliste, évaluer qu'un tiers des bronchopneumopathies communautaires de l'enfant est d'origine virale ; un tiers d'origine exclusivement bactérienne, un tiers peut être lié à une co-infection (virale et bactérienne). La fréquence des infections (co-infections) bactériennes au cours des pneumonies de l'enfant justifie donc du caractère systématique de l'antibiothérapie dans ces pathologies.

L'antibiothérapie est ainsi :

- systématique lorsque le diagnostic de pneumonie est confirmé sur le cliché thoracique;
- urgente notamment en cas de signes de sévérité;
- probabiliste (selon les agents infectieux supposés).

### Antibiothérapie : choix

Le choix initial peut être difficile car, pour rappel, il n'y a souvent :

- aucun signe clinique ou radiologique prédictif de l'agent infectieux responsable;
- aucun examen bactériologique ne permettant un diagnostic fiable immédiat;
- aucun antibiotique avant l'AMM pédiatrique ne couvrant l'ensemble des germes potentiellement en cause.
- Dans les pneumonies aiguës en l'absence de signes cliniques de sévérité, le traitement peut rester ambulatoire, administré par voie orale.

La cible bactériologique initiale et privilégiée est le pneumocoque, et l'antibiotique est déterminé en fonction de l'âge.

Avant l'âge de 3 ans, l'amoxicilline per os à la posologie de 80-100 mg/kg/j en 3 prises par jour est recommandée en première intention.

Il est inutile, même pour les souches supposées ou confirmées de sensibilité diminuée (CMI < 2 mg/L), de prescrire des posologies supérieures d'amoxicilline, les concentrations tissulaires de cet antibiotique étant suffisantes vis-à-vis de ces pneumocoques.

En cas d'allergie bénigne à la pénicilline sans contre-indication aux céphalosporines, les céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération par voie injectable (IM ou IV) sont recommandées.

Les céphalosporines orales de 1<sup>re</sup> génération (ayant une activité insuffisante sur les souches de pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline) comme les céphalosporines de 2<sup>e</sup> génération (céfuroxime axétil) et de 3<sup>e</sup> génération (céfopodoxime proxétil) ne sont pas d'avantage des traitements antibiotiques d'attaque des pneumonies à pneumocoque car, si elles conservent une activité potentielle sur ces germes même de sensibilité diminuée à la pénicilline, elles ont une concentration intratissulaire toujours insuffisante au sein du parenchyme pulmonaire.

L'association triméthoprim-sulfaméthoxazole (Bactrim) a une efficacité insuffisante sur les souches de pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline. En cas de contre-indication aux bêta-lactamines, l'hospitalisation est souhaitable pour mettre en place une antibiothérapie parentérale adaptée.

Seul, l'enfant non ou mal vacciné contre *Haemophilus influenzae* b, et/ou atteint d'une otite moyenne aiguë, peut justifier d'un traitement initial par amoxicilline-acide clavulanique (80 mg/kg/j d'amoxicilline).

À partir de l'âge de 3 ans, l'amoxicilline est aussi le traitement de référence d'attaque si une pneumonie à pneumocoque est redoutée.

Elle est prescrite per os à la posologie de 80-100 mg/kg/j en 3 prises par jour jusqu'à l'âge de 10 ans sans dépasser 10 g ensuite. À cet âge cependant, une orientation anamnesticque clinique ou radiologique susceptible d'évoquer un *Mycoplasma pneumoniae* pourrait conduire, en l'absence de signes de sévérité, au recours en première intention à un macrolide ayant l'AMM (fig. 18.21).

En cas d'allergie avec contre-indication aux bêta-lactamines, la pristinamycine peut aussi être utilisée à partir de l'âge de 6 ans dans les formes sans gravité et en l'absence de troubles digestifs associés.

Dans les rares cas avant l'âge de 5 ans, où il n'y a pas eu de vaccination ou une vaccination incomplète contre *Haemophilus influenzae* b et/ou devant la co-existence d'une otite moyenne aiguë purulente, la prescription initiale peut être l'association amoxicilline-acide clavulanique dosée à 80 mg/kg/j d'amoxicilline.

Dans les situations de pneumonies avec signes de sévérité, l'antibiothérapie probabiliste initiale est le plus souvent parentérale : céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération (C3G) (céfotaxime 100 mg/kg/24 h ou céftriaxone 50 mg/kg/24 h) associée pour certains à un aminoside. Seule la crainte d'une pneumonie staphylococcique (anamnèse, contexte clinique, pneumopathie bulleuse ou avec épanchement pleural) pourrait conduire à une antibiothérapie élargie associant à une C3G injectable de la fosfomycine ou de la vancomycine.

Hidden page

**permanence de la fièvre** et des signes fonctionnels respiratoires. Une nouvelle radiographie thoracique n'est pas indiquée comme nécessaire selon les recommandations de l'AFSSAPS si l'évolution clinique est satisfaisante (apyrexie et disparition des signes fonctionnels respiratoires). Un contrôle au terme d'un mois peut cependant être utile pour affirmer la guérison de la pneumonie et permettre de définir en cas de nouvel épisode le caractère authentique d'une récidive.

Il est recommandé de traiter une pneumonie à pneumocoque pendant 10 jours (bêta-lactamines); une pneumonie à bactérie atypique pendant au moins 15 jours.

La persistance de la fièvre ou des signes respiratoires au terme de 48 à 72 heures, au décours d'un traitement par amoxicilline (ambulatoire) ou C3G injectable (hospitalier) conduit à la pratique d'un cliché thoracique :

- si l'image thoracique reste inchangée, l'éventualité d'une infection à *Mycoplasma* se précise et un macrolide est substitué au traitement antérieur;
- si le cliché thoracique met en évidence un épanchement pleural, l'hospitalisation est justifiée pour préciser sa nature (échographie thoracique et ponction), pour modifier l'antibiothérapie et éventuellement associer des traitements adjuvants.

## ■ Pleuropneumopathies de l'enfant

### Physiopathologie

Le liquide pleural est produit essentiellement par la plèvre pariétale; il transude des vaisseaux systémiques de la plèvre, transite par l'interstitium et traverse le mésothélium vers l'espace pleural.

Ce liquide est ensuite totalement drainé par la plèvre pariétale à travers les pores de Wang munis de valvules antireflux, vers les lymphatiques sous-pleuraux.

Au cours d'une infection pulmonaire, le processus inflammatoire :

- augmente la perméabilité capillaire (plèvre viscérale);
- altère l'intégrité endothéliale;
- permet le passage d'un liquide riche en protéines mais stérile;
- aboutit à la formation de fibrine (J8-J20);
- et permet l'organisation d'une coque autour du poumon (J18-J25).

Dans une pleurésie purulente, les cellules sont supérieures à 10 000/mL : les protéines > 30 g/L et le glucose < 2,2 mmol/L.

**Le diagnostic de pleurésie purulente** est, comme celui de la pneumonie aiguë, évoqué devant :

- des signes fonctionnels : dyspnée, toux, mais aussi parfois des douleurs thoraciques ou abdominales;
- des signes physiques : polypnée (**compter toujours la fréquence respiratoire** qui peut s'élever au-dessus de 60 c/min); une fièvre élevée; des signes de comblement pleural ± une condensation alvéolaire à l'auscultation et à la percussion clinique.

La ponction pleurale est indispensable au diagnostic étiologique si l'épaisseur de l'épanchement est supérieure à 1 cm (évaluation par échographie thoracique). Elle permet l'étude biochimique, cytologique et bactériologique susceptible d'identifier le germe et de guider l'antibiothérapie.

L'étude du liquide pleural permet l'isolement du germe dans 40 à 50 % des cas; il autorise la pratique des antigènes solu-

bles (Binax) et peut être complété par l'examen par PCR du gène de l'ARN 16s.

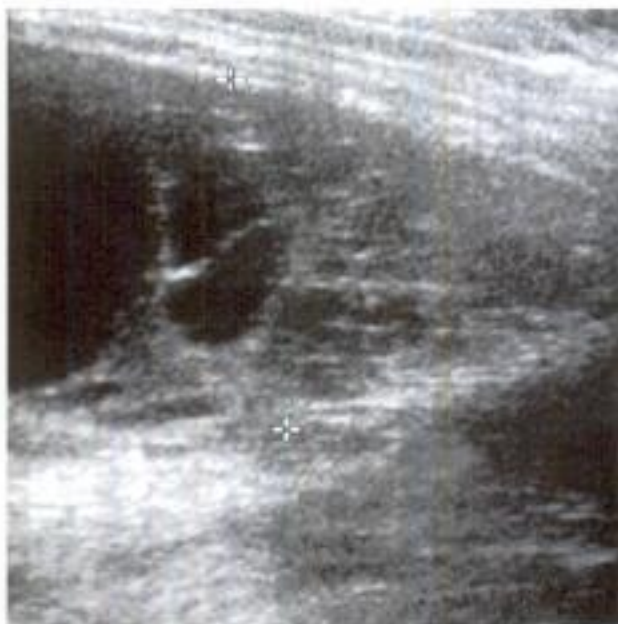
Le drainage pleural (voir ci-dessous) n'est justifié qu'en cas d'intolérance clinique de l'épanchement.

Si l'examen bactériologique du liquide pleural est impossible, la confirmation du diagnostic bactériologique de la pleurésie purulente pourrait être affirmée, comme dans les pneumonies bactériennes, que **par l'hémoculture**.

Les antigènes solubles, le Binax (pneumocoque) contribuent à assurer l'orientation bactérienne étiologique. La NFS et le CRP évoquent le processus infectieux ou inflammatoire. La PCT orientera vers son origine bactérienne.

### Imagerie

- La radiographie du thorax (face + profil) permet d'apprécier :
  - l'épaisseur de l'épanchement;
  - le retentissement sur le médiastin.
- L'échographie pleurale autorise un repérage initial avant ponction :
  - évalue le volume de l'épanchement;
  - apprécie l'existence de cloisons parfois très précoces si pneumocoque.



**Figure 18.23. Échographie thoracique (épanchement pleural cloisonné).**

- L'examen tomодensitométrique thoracique peut évaluer l'état du parenchyme pulmonaire, identifier des lésions associées (abcès), éventuellement guider un drainage chirurgical.

### Traitement

#### Traitement médical

##### Antibiothérapie

- L'antibiothérapie doit répondre à trois objectifs :
  - être adaptée aux trois principales bactéries responsables des pleurésies purulentes : le pneumocoque; *Streptococcus*



**Figure 18.24.** Foyer pulmonaire gauche + épanchement supposé de grande abondance.

*pneumoniae* [pneumocoque]; *Staphylococcus aureus*; *Streptococcus species* [streptocoque du groupe A];

- tenir compte de la résistance de ces bactéries aux antibiotiques (2007) :

- *S. pneumoniae* : 60 % pénicilline R; 60 % macrolides R;
- *S. aureus* : 20 % méthicilline R;
- SGA : 0 % pénicilline R; 20 % macrolides R;

- répondre à des paramètres PK/PD adaptés (voir § Infections bactériennes, page 440).

Pour le pneumocoque, les temps supérieurs à la CMI sont de 100 % pour la ceftriaxone; la rifampicine et la vancomycine.

L'antibiothérapie doit, dans de telles infections sévères, comporter une association synergique, type cefotaxime (ou ceftriaxone) et vancomycine, identique à celle proposée pour le traitement des méningites à pneumocoques résistants à la pénicilline.

La rifampicine (en association avec les C3G injectables) a des concentrations supérieures aux CMI pour les trois espèces bactériennes et son quotient inhibiteur est meilleur dans la plèvre pour les pneumocoques résistants et les staphylocoques.

• Les études conduisant à l'évaluation comparative, à la phase initiale du drainage simple et des ponctions itératives ont conclu en l'absence de déviation médiastinale à l'efficacité identique de ces deux techniques vis-à-vis de la durée de la fièvre, du volume de liquide drainé, de la durée de l'antibiothérapie et de l'hospitalisation...

Ils apparaissent donc le plus souvent inutiles en l'absence de signes d'intolérance clinique ou de déviation médiastinale radiologique.

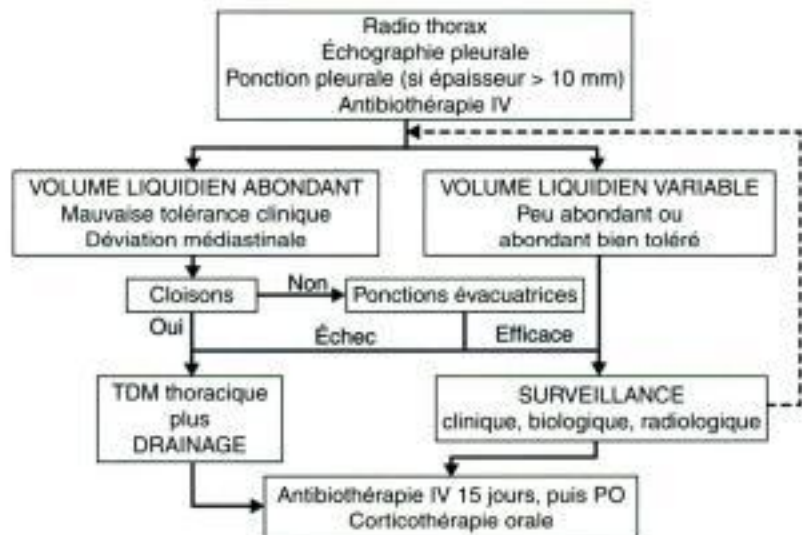
#### Fibrinolytiques intrapleuraux

Les fibrinolytiques intrapleuraux ont été proposés comme une technique d'appoint pour réduire les phénomènes de cloisonnement et permettre la facilitation du drainage pleural. Si leur bénéfice a été reconnu chez l'adulte, peu d'études randomisées ont été effectuées chez l'enfant et ils ne sont habituellement pas utilisés actuellement en pratique pédiatrique.

La corticothérapie orale a été proposée à visée anti-inflammatoire dans le but de réduire la durée de la fièvre et de diminuer les séquelles et les remaniements pleuraux. Aucune étude randomisée concernant leur efficacité n'apporte de contribution déterminante à leur indication.

#### Traitement chirurgical

La thoracoscopie exige une anesthésie générale. Elle permet un recueil du liquide pleural, un affaissement des cloisons et un nettoyage de la cavité pleurale, un drain étant laissé en place pendant 3 à 5 jours; elle diminue la durée de la fièvre et



**Figure 18.25.** Schéma de prise en charge thérapeutique (réduction de l'indication des drainages si épanchements cloisonnés ou bien tolérés).

de l'hospitalisation mais son indication est actuellement extrêmement discutée et réduite.

La thoracotomie n'est indiquée que de façon extrêmement limitée et ses indications sont discutées et limitées.

Le traitement essentiel des pleurésies purulentes du jeune enfant est donc l'antibiothérapie parentérale : cefotaxime + vancomycine ou rifampicine. Le drainage ne se justifie plus que lors de pleurésies volumineuses et cloisonnées responsables d'une mauvaise tolérance clinique et/ou d'une déviation médiastinale radiologique.

### Prévention

Le vaccin antipneumococcique conjugué (Prevenar) a démontré son efficacité vis-à-vis de la réduction des pneumonies à pneumocoque concernant les sérotypes inclus dans le vaccin (réduction de 30 % environ).

Les deux sérotypes 1 et 19A qui représentent 50 % des cas des pleurésies purulentes de l'enfant ne sont cependant pas inclus dans le vaccin antipneumococcique.

### Conclusion

Les pleurésies purulentes de l'enfant sont un problème d'une très grande actualité parmi les pathologies infectieuses pédiatriques. Leur augmentation est généralement constatée dans tous les pays du monde.

Une interrogation qui n'est pas résolue concerne l'incidence éventuelle vis-à-vis de leurs modalités de survenue, de la prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens dont les mécanismes d'action pourraient être reliés à une inhibition de l'adhérence des leucocytes, de la phagocytose, de la bactéricidie *in vitro* et de certains inhibiteurs de la cyclo-oxygénase susceptibles d'induire une augmentation de la production des cytokines (TNF- $\alpha$ ). Des études prospectives doivent être conduites pour apporter essentiellement une argumentation plus rigoureuse à ces hypothèses.

## ■ Méningites\*

### ■ Méningites infectieuses de l'enfant

#### Méningites bactériennes et santé publique

- France : 2,5/100 000 habitants : 2/3 < 5 ans.
- Pays en voie de développement : 50/100 000 habitants.

Les méningites purulentes (bactériennes) sont liées à l'envahissement du liquide céphalorachidien (LCR) par une bactérie qui s'y développe.

Elles sont à l'origine d'une mortalité élevée dans les pays en voie de développement. Elles sont aussi redoutables dans les pays industrialisés par leurs séquelles, et ce malgré le développement des stratégies antibiotiques les plus récentes. Les méningites bactériennes de l'enfant sont, dans tous les cas, une urgence thérapeutique, impliquant la suspicion clinique précoce d'un diagnostic qui doit être confirmé par l'examen du LCR.

### Physiopathologie

Les trois germes responsables de la majorité des méningites bactériennes de l'enfant (nourrisson et grand enfant) sont des germes de portage ayant colonisé le rhinopharynx :

- *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque) ;
- *Neisseria meningitidis* (méningocoque) ;
- exceptionnellement depuis la généralisation de la vaccination contre ce germe : *Haemophilus influenzae* b.

La barrière hémato-méningée (BHM) est composée de deux structures distinctes. La première, constituée par l'endothélium des capillaires méningés, est caractérisée par l'existence de jonctions serrées entre les cellules endothéliales, pauvres en vésicules de pinocytose, qui témoignent de la faible activité de transcytose de ces cellules. La seconde structure est représentée par les plexus choroïdes, lieux de synthèse du liquide céphalorachidien, situés au niveau des ventricules. Ils sont formés de cellules épithéliales à jonctions serrées reposant sur une membrane basale et accompagnées d'un endothélium fenêtré (fig. 18.26).

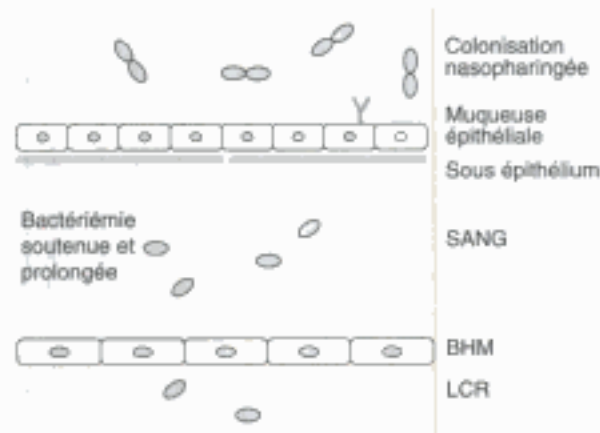


Figure 18.26. Mécanisme d'envahissement des espaces méningés à partir d'une bactérie de portage nasopharyngée.

L'envahissement des espaces méningés suppose différentes étapes préalables (fig. 18.27) :

- colonisation des muqueuses nasopharyngées (grand enfant) ou digestive (nouveau-né; nourrisson, < 6 semaines) en fonction du germe ;
- translocation vers le sang ;
- résistance aux défenses de l'organisme et multiplication dans le sang ;
- traversée de la barrière hémato-méningée et multiplication dans le liquide céphalorachidien.

De nombreuses études cliniques et expérimentales ont suggéré l'existence d'une relation entre la magnitude de la bactériémie et le développement d'une méningite. L'ensemencement du LCR nécessite une bactériémie élevée et prolongée. Ainsi les méningites à *S. pneumoniae* s'observent plus fréquemment chez les enfants ayant une bactériémie à des taux > 10<sup>2</sup> unités formant colonies (ufc/mL) (86 %) que chez ceux dont les taux sont < 10<sup>2</sup> ufc/mL (4 %).

\* A. Bourrillon et E. Bingen.



Figure 18.27. Mécanisme général physiopathologique des méningites bactériennes.

Le maintien d'un seuil critique de bactériémie apparaît donc comme un prérequis pour la traversée de la BHM.

L'aptitude d'*Haemophilus influenzae* b et de *Streptococcus pneumoniae* à développer une méningite est associée à leur capacité spécifique de résister aux défenses de l'organisme au cours de la phase systémique.

Il découle, de ces notions :

- d'une part que l'hémoculture représente un élément important du diagnostic des méningites bactériennes ;
- et d'autre part que le traitement doit avoir, en plus de l'activité bactéricide au niveau du LCR, une **activité bactéricide systémique** pour assurer une efficacité au cours de la phase de dissémination sanguine.

La pénétration des germes dans le LCR se fait essentiellement :

- par voie hématogène (septicémie ou bactériémie) ;
- avec franchissement secondaire de la barrière hémato-méningée (notamment au niveau des plexus choroïdes) ;
- la réponse de l'hôte conduit alors à la production de cytokines par des cellules à activité macrophagique *in situ* : *Tumor necrosis factor alpha* (TNF- $\alpha$ ), interleukines (IL) 1 et 6. L'afflux des polynucléaires dans le LCR et l'augmentation de la perméabilité de la barrière hémato-encéphalique conduisent alors à l'*inflammation méningée* et à l'*œdème cérébral*.

De telles anomalies permettent de mieux comprendre les symptômes observés et pour partie les mécanismes des séquelles cérébrales.

Dans tous les cas, le traitement doit répondre à deux objectifs :

- permettre une bactéricide rapide dans le LCR ;
- lutter contre l'inflammation méningée et l'œdème cérébral.

Ainsi la rapidité de prescription d'une antibiothérapie adéquate vis-à-vis des méningites purulentes de l'enfant, peut contribuer à préserver le pronostic cérébral dont l'essentiel est cependant lié aux complications et séquelles de nature ischémique et non pas suppurées de l'atteinte infectieuse. Un mécanisme lésionnel de connaissance récente (l'apoptose de l'hippocampe) interviendrait également dans la pathogénie des troubles cognitifs séquentiels des méningites à pneumocoque.

#### Épidémiologie : germes et résistances

Le choix du traitement optimal des méningites purulentes de l'enfant repose sur la connaissance de l'épidémiologie des germes et de leur sensibilité aux antibiotiques.

#### Germes

L'incidence la plus élevée des méningites purulentes est retrouvée chez les enfants âgés de moins de 2 ans. En France, des estimations récentes évaluent à environ 150 à 200 le nombre de méningites à *Streptococcus pneumoniae* chez les enfants. Les deux tiers d'entre eux sont âgés de moins de 2 ans. Le nombre annuel de méningites à *Neisseria meningitidis* tous âges confondus est évalué à 300 (EPIBAC, InVS) (mise à jour 19 juin 2001). Chez les enfants âgés de 3 mois à 2 ans, trois germes prédominent : *Haemophilus influenzae* b, *Streptococcus pneumoniae* et *Neisseria meningitidis*.

La généralisation en France depuis 1992 du vaccin vis-à-vis de *Haemophilus influenzae* b a été associée à une diminution très importante des cas de méningites à *Haemophilus influenzae* b, leur nombre s'est réduit de 500 en 1991 à environ 50 en 1999 (Observatoire des méningites bactériennes de l'enfant de 0 à 18 ans, GPIP-ACTIV, 1<sup>er</sup> janvier 2001-15 janvier 2005, n° 1565). La quasi disparition des méningites à ce germe en France a diminué considérablement l'incidence des méningites en pédiatrie et en a modifié l'épidémiologie.

Ainsi le premier germe responsable de méningites purulentes chez les enfants âgés de 2 mois à 1 an est devenu *Streptococcus pneumoniae* avec un pourcentage de 60 %. Au-delà de un an, *Neisseria Meningitidis* est le germe le plus fréquent (60 %) alors que le pourcentage des méningites purulentes à *Streptococcus pneumoniae* s'est réduit à 33 %. (Tableau 18.XX), page 456).

#### Résistances

Le traitement antibiotique n'a pas été simplifié pour autant car parallèlement la prévalence de la résistance aux bêta-lactamines de *Streptococcus pneumoniae* et *Neisseria meningitidis* s'est accrue considérablement. La résistance de *Haemophilus influenzae* b est quant à elle restée très stable ces dernières années avec près de 40 % de souches résistantes à l'ampicilline.

#### *Neisseria meningitidis*

Les méningites cérébrospinales atteignent essentiellement le jeune enfant, dont les deux tiers sont âgés de moins de cinq ans. Elles conservent à tout âge un risque de mortalité non négligeable ou de risques neurologiques avec séquelles.

- Émergence de la résistance à la pénicilline chez *Neisseria meningitidis*

*Neisseria meningitidis* est naturellement très sensible à de très nombreux antibiotiques, exceptés les sulfamides (résistance d'environ 50 % des souches).

La pénicilline a été longtemps considérée comme le traitement optimal des méningites à *Neisseria meningitidis*, toutes les souches ayant une concentration minimale inhibitrice (CMI) de la pénicilline G  $\leq 0,05$  mg/L. Les premières souches intermédiaires à la pénicilline (CMI de la pénicilline G comprise entre 0,1 et 1 mg/L) ont été observées en 1985 en Espagne, puis retrouvées dans de nombreux pays comme l'Afrique du Sud, la Grande-Bretagne. En Espagne, elles représentaient 5 % de souches en 1986 et 67 % en 1993. En France, le même phénomène a été observé puisque les souches de sensibilité diminuée à la pénicilline G ont progressé de 4 % en 1994, à 32 %, en 1999.

Tableau 10.XXI. **Méningite bactérienne de l'enfant : fréquence relative (%) des différentes méningites selon le groupe d'âge en France [d'après Epibac, InVS, 1997 (estimation au 01/12/2002)].**

	< 2 mois	2-11 mois	1-2 ans	3-14 ans	15-24 ans	25-39 ans	40-64 ans	> 64 ans	Total
<i>H. influenzae</i>	7	6	5	4	2	6	7	6	5
<i>N. meningitidis</i>	6	24	60	53	79	18	8	4	24
<i>S. pneumoniae</i>	7	60	33	42	14	71	68	67	49
<i>Streptococcus</i> sp B	84	9	2	1	5	3	9	5	17

• Mécanismes de résistance de *Neisseria meningitidis* à la pénicilline

Deux mécanismes ont été décrits :

- le premier mécanisme est lié à une résistance par production de bêta-lactamases : il est caractéristique de quelques souches ayant une CMI de la pénicilline supérieure à 1 mg/L. Les souches ayant ce mécanisme de résistance ont peu diffusé et leur isolement reste exceptionnel. Les céphalosporines de troisième génération restent actives vis-à-vis de ces souches ;
- le second mécanisme de résistance présent chez les souches dites de sensibilité diminuée à la pénicilline est lié à la diminution de l'affinité des PLP (protéines liant les pénicillines) pour la pénicilline. L'analyse des séquences des gènes codant les PLP met en évidence l'existence de gènes mosaïques.

*Streptococcus pneumoniae*

Les méningites à *Streptococcus pneumoniae* sont redoutables du fait du jeune âge des enfants atteints, de la gravité de la symptomatologie initiale et de la sévérité des séquelles neurologiques ou auditives qui pourraient atteindre près de 50 % des enfants si l'on inclut des troubles cognitifs réparables lors des apprentissages scolaires.

• Émergence de la résistance à la pénicilline de *Streptococcus pneumoniae*

Les premières souches résistantes à la pénicilline isolées de méningites ont été rapportées en 1977, en Afrique de Sud, où trois cas de méningites mortelles ont été associés à des souches présentant un haut niveau de résistance à la pénicilline (CMI de 4 à 8 mg/L).

Une souche est considérée comme sensible à la pénicilline G si sa CMI est strictement inférieure à 0,125 mg/L : les *Streptococcus pneumoniae* de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP) sont répartis en deux catégories : résistance de bas niveau ou de niveau intermédiaire (CMI comprises entre 0,125 et 1 mg/L) et résistance de haut niveau (CMI > 1 mg/L).

De 1989 à 1997, la fréquence annuelle d'isolement des PSDP au cours des méningites chez l'enfant en France s'est élevée de 11,8 % à 53,6 % d'après les données du Centre national de référence de *Streptococcus pneumoniae* (CNRP). Elle était moins élevée chez l'adulte avec 31 % de PSDP, en 1997. La sensibilité du céfotaxime pour les PSDP isolés du LCR était en 1997 : 47,7 % de souches sensibles, 51,2 % de résistance intermédiaire et seulement 1,2 % à haut niveau de résistance, avec des CMI toujours inférieures à 4 mg/L.

Les facteurs favorisant l'émergence de la résistance à la pénicilline du pneumocoque ont été mis en évidence.

La prévalence de la résistance de *Streptococcus pneumoniae* aux bêta-lactamines en pédiatrie impose d'effectuer une détermination des CMI par la méthode du E-Test (AB Biodisk) de la pénicilline, de l'amoxicilline et du céfotaxime ou de la ceftriaxone pour toutes les souches isolées.

• Mécanisme de résistance de *Streptococcus pneumoniae* à la pénicilline

La résistance de *Streptococcus pneumoniae* à la pénicilline G est liée à une diminution d'affinité des PLP. Cette résistance est d'origine chromosomique et résulte d'altérations structurales d'une ou plusieurs PLP. Les souches résistantes à la pénicilline ont des gènes codant les PLP1a, 2b et 2x ayant une structure de type mosaïque, c'est-à-dire avec alternance de régions identiques à celles des souches sensibles et de régions très variables, provenant d'événements de transformation et de recombinaison inter- ou intra-espèces. Des segments de gènes originels de PLP de souches de *Streptococcus pneumoniae* sensibles à la pénicilline sont ainsi remplacés par des segments correspondants provenant des gènes des PLP d'espèces voisines, naturellement résistantes (*Streptococcus mitis*, *sanguis* et *oralis*). Au terme de cette étape de transformation et recombinaison, des mutations ponctuelles additionnelles peuvent contribuer à augmenter le niveau de résistance. L'émergence de cette résistance est liée, en France, à la fois à la diffusion de clones résistants et au transfert horizontal de gènes de résistance.

**12. Synthèse**

Les principales bactéries des méningites purulentes de l'enfant sont :

- à tout âge, le méningocoque prédominant cependant chez l'enfant de plus de 1 an (60 % environ) (méningocoque B dans deux tiers des cas ; méningocoque C dans un tiers des cas) ;
- chez le nourrisson âgé de moins d'un an, le pneumocoque est :
  - le plus fréquent : 60 % des méningites bactériennes à cet âge,
  - le plus sévère : mortalité 10 % ; séquelles psychomotrices, auditives (première cause de surdité acquise chez l'enfant) et cognitives ;
- les méningites à *Haemophilus influenzae* b ont, en France, à peu près totalement disparu depuis la généralisation de la vaccination contre ce germe. Quelques cas de méningites à *Haemophilus influenzae* non b sont actuellement décrits. *Haemophilus influenzae* b reste cependant l'un des premiers germes responsables de méningites purulentes dans les pays en voie de développement ;



Hidden page

Hidden page

Stratégie antibiotique selon le germe (tableau 18.XXII)

**Tableau 18.XXII. Traitement de première intention des méningites bactériennes de l'enfant selon l'orientation étiologique (voir encadré 13).**

Orientation étiologique	Adaptation thérapeutique posologie	Rythme
<i>N. meningitidis</i>	Céfotaxime (200 mg/kg/j) Ceftriaxone (80-100 mg/kg/j)	4 perf 1 à 2 injection(s) lente(s)
<i>S. pneumoniae</i>	C3G injectable [cefotaxime, 200 mg/kg/j] ou ceftriaxone (100 mg/kg/j) + vancomycine (40-60 mg/kg/j)	4 perf 2 perf. lentes 4 perf (> 60 min) ou perf continue (dose de charge 15 mg/kg)
<i>H. influenzae</i>	Céfotaxime (200 mg/kg/j) Ceftriaxone (80-100 mg/kg/j)	4 perf 1 à 2 injection(s) lente(s)
<i>Listeria</i>	Amoxicilline en association avec gentamicine	

\* C3G : céfotaxime ou ceftriaxone (voir encadré 13 pour les posologies).

#### • Méningocoque

Les CMI de la pénicilline observées chez les souches de *Neisseria meningitidis* isolées en France sont presque toujours comprises entre 0,1 et 0,5 mg/L.

La diminution de sensibilité à la pénicilline de certaines souches s'accompagne d'une diminution de l'activité de la plupart des autres bêta-lactamines. Les céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération (C3G) injectables **restent cependant toujours sensibles** avec des CMI 90 du céfotaxime ou de la ceftriaxone toujours inférieures à 0,01 mg/L.

Ainsi en France, le traitement de première intention proposé devant une méningite purulente à *Neisseria meningitidis* (ménin-gocoquel) est une C3G injectable (céfotaxime ou ceftriaxone).

Le recours à une C3G injectable, assurant l'éradication du portage du méningocoque, dispense en outre de prescrire chez l'enfant atteint un traitement antibiotique complémentaire par la rifampicine.

#### • Pneumocoque

Les C3G injectables permettent d'obtenir des concentrations dans le LCR suffisantes pour le traitement des méningites à pneumocoque intermédiaire ou résistant à la pénicilline mais sensible au céfotaxime. Aucun échec n'a été rapporté à ce jour (2007) pour des souches ayant des CMI des C3G injectables < 0,5 mg/L.

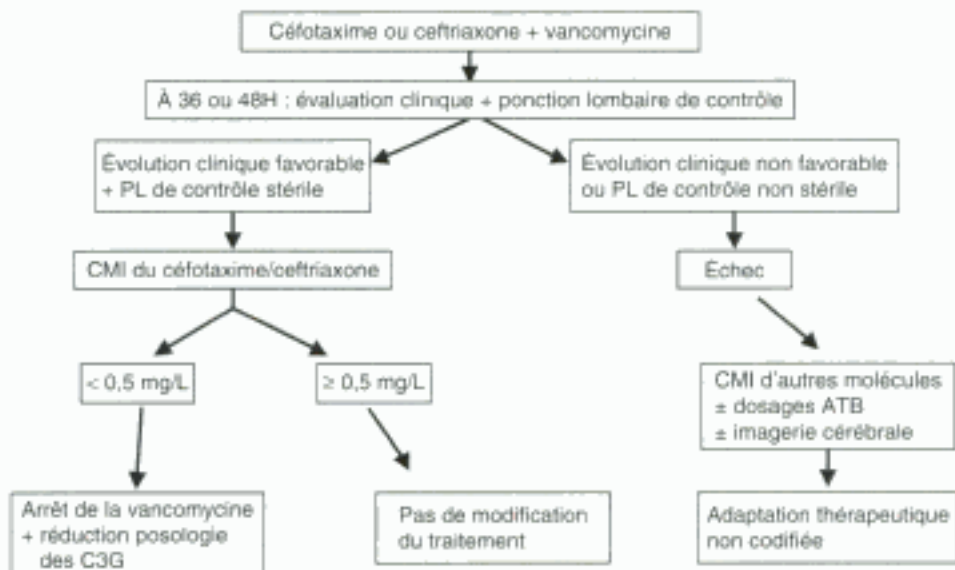
À l'inverse, des échecs cliniques de traitement par ces céphalosporines, avec retard à la stérilisation du LCR, ont été observés pour des souches ayant des CMI des C3G ≥ 0,5 mg/L.

Deux stratégies ont alors été utilisées pour augmenter les chances d'éradication bactériologique et donc pour augmenter le QI vis-à-vis de souches de *Streptococcus pneumoniae* résistantes à la pénicilline :

- **augmenter le numérateur**, c'est-à-dire les concentrations locales d'antibiotiques en augmentant les posologies, des C3G injectables ;
- **diminuer le dénominateur**, c'est-à-dire la CMI en utilisant des associations antibiotiques synergiques.

La combinaison de ces deux stratégies a été retenue dans l'élaboration des recommandations françaises vis-à-vis de l'antibiothérapie des méningites à pneumocoque résumées dans les conclusions de la Conférence de consensus de février 1996 (fig. 18.28).

Ainsi, le traitement de première intention des méningites purulentes du nourrisson repose sur l'association de céfotaxime 200 à 300 mg/kg/j ou de ceftriaxone 100 mg/kg/j auxquels est ajoutée la vancomycine (40 à 60 mg/kg/j) en



**Figure 18.28.** Traitement de première et de seconde intention des méningites à *S. pneumoniae* de l'enfant âgé de plus de 3 mois d'après le texte long de la Conférence de consensus.

4 perfusions de plus de 60 minutes ou en perfusion continue, avec dans ce dernier cas, une dose de charge de 15 mg/kg). La réévaluation est faite à H36-H48 selon les données cliniques et le résultat de l'examen initial du LCR. **Un examen du LCR de contrôle est nécessaire** car les retards à la stérilisation ont été associés à un mauvais pronostic.

Si l'évolution est favorable, l'attitude thérapeutique est adaptée en fonction des résultats des CMI des C3G déterminées par la méthode du *E-Test* :

- CMI des C3G < 0,5 mg/L : arrêt de la vancomycine, et réduction de la posologie de la céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération ou substitution par l'amoxicilline (150 à 200 mg/kg/j) si la CMI de l'amoxicilline est < 0,5 mg/L ;
- CMI des C3G ≥ 0,5 mg/L : poursuite du traitement initial.

En cas d'échec clinique et/ou bactériologique, le traitement est modifié en évaluant les résultats de l'examen du LCR de contrôle, la CMI des antibiotiques, et le résultat d'éventuels dosages de l'antibiotique dans le LCR. En cas de retard à la stérilisation, l'adjonction de la rifampicine à l'association vancomycine + C3G a été recommandée.

En cas d'allergie de type hypersensibilité aux bêta-lactamines, aucune recommandation précise n'est indiquée ; une association avec de la vancomycine semble justifiée.

L'encadré 11 rapporte le traitement de première intention en fonction de l'orientation étiologique.

### 13. Propositions pratiques (Synthèse : Conférence de consensus)

#### Nourrissons et enfants âgés de moins de 5 ans

En cas de germe identifié à l'examen direct ou suspecté sur la positivité des résultats des antigènes solubles, l'antibiothérapie peut être immédiatement adaptée :

- méningocoque : céfotaxime 200 mg/kg/24 heures en 4 perfusions ou ceftriaxone 100 mg/kg/j en 1 ou 2 injections intraveineuses lentes ;
- *Haemophilus influenzae b* [enfant non vacciné] : céfotaxime 200 mg/kg/j en 4 perfusions ou ceftriaxone 100 mg/kg/j en 1 à 2 injections intraveineuses lentes ;
- *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque) : (identification dans 75 % des cas environ dès l'examen direct). L'éventualité d'un pneumocoque résistant et l'objectif d'obtenir une bactéricidie rapide dans le LCR conduisent à la prescription d'une association céfotaxime 200 à 300 mg/kg/24 h en quatre perfusions ou ceftriaxone 100 mg/kg/j en 1 à 2 injections intraveineuses lentes et de vancomycine (60 mg/kg/24 h en 4 injections intraveineuses lentes d'une heure).

Chez le jeune nourrisson, avant même identification de la bactérie à l'examen direct ou à la culture, la crainte d'un pneumocoque supposé résistant à la pénicilline conduit à prescrire en première intention, avant l'identification de la bactérie, l'association céfotaxime + vancomycine.

Si le germe est ultérieurement reconnu (*E-Test*) de sensibilité normale au céfotaxime (CMI céfotaxime < 0,5 mg/L), l'antibiothérapie est réduite en une monothérapie par céfotaxime à la posologie habituelle (200 mg/kg/j) ; ou ceftriaxone (75-100 mg/kg/j).

Si la CMI des C3G est ≥ 0,5 mg/L, le traitement initial est maintenu à l'identique.

Enfants âgés de plus de 5 ans

L'accroissement actuel, en France, de la résistance du méningocoque à la pénicilline (plus de 25 % en 1998) conduit à la prescription initiale d'une céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération par voie intraveineuse : céfotaxime 200 mg/kg/j ou ceftriaxone 100 mg/kg/j. Cette antibiothérapie est également celle des méningites bactériennes à *Haemophilus influenzae b* [enfants non vaccinés]. Un contexte évocateur de méningite à pneumocoque (antécédents de traumatisme crânien ou de méningite purulente ; enfant drépanocytaire ; otite moyenne aiguë ou pneumopathies associées ; signes neurologiques sévères ; convulsions) conduit à la même antibiothérapie initiale que celle proposée chez le nourrisson (céfotaxime + vancomycine).

### Traitements adjuvants

- Le recours aux corticoïdes (dexaméthasone) reste controversé. L'utilité d'une corticothérapie n'apparaît clairement démontrée comme susceptible de réduire les complications immédiates et tardives (séquelles auditives) que dans les seules méningites à *Haemophilus influenzae b*. Elle est discutée dans les méningites à pneumocoque. La prescription de dexaméthasone est alors proposée par certains à la condition d'être précoce (1<sup>re</sup> injection avant la première dose d'antibiotiques), à doses adaptées (0,15 mg/kg/6 h) pendant une durée brève (48 heures).
- La restriction hydrique n'est réservée qu'en cas de syndrome d'hypersécrétion d'hormones antidiurétiques (ADH) prouvé biologiquement. Les apports hydriques seront alors limités à 40 mL/kg/j. Dans tous les autres cas, les apports hydriques seront maintenus de 80 à 100 mL/kg/j.
- Le diazépam (Valium) n'est prescrit qu'en cas de convulsions et administré à la dose de 0,5 à 1 mg/kg par voie intrarectale ou intraveineuse.
- Les traitements du collapsus (macromolécules et éventuellement drogues inotropes) et celui de l'hypertension intracrânienne sont adaptés à chaque cas particulier. Ils sont le plus souvent réalisés sous surveillance étroite en service de réanimation pédiatrique.

### Suivi et durée du traitement antibiotique

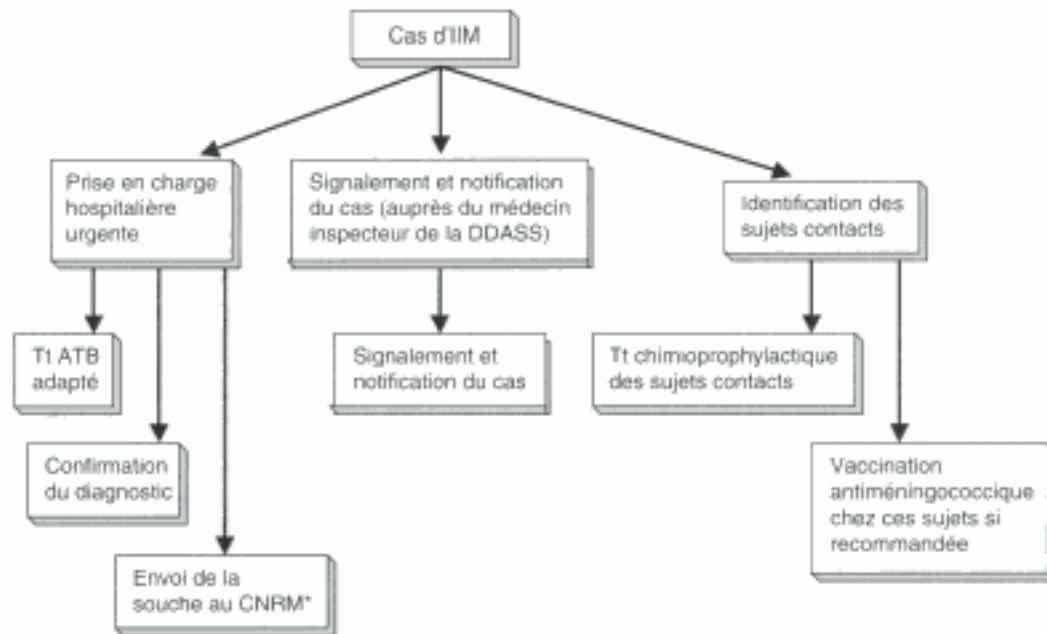
Le suivi est évalué sur la surveillance de la fièvre et des signes neurologiques :

- l'apyrexie est le plus souvent obtenue en 48 heures ;
- les signes neurologiques se normalisent dans un délai de 2 à 5 jours. (Il convient de mesurer le périmètre crânien chez le nourrisson) ;
- l'examen de contrôle du LCR est inutile si normalisation rapide des signes cliniques. Il est à l'inverse systématique :
  - en cas de méningite à pneumocoque : il est alors effectué à la 48<sup>e</sup> heure,
  - si persistance ou aggravation au-delà de 48 heures de signes anormaux : fièvre, anomalies neurologiques, syndrome inflammatoire.

Dans un tel contexte, le renouvellement de la pratique des marqueurs infectieux (NFS, CRP, procalcitonine) et la pratique d'un scanner ou mieux d'une IRM cérébrale à la recherche d'un abcès ou d'un empyème sont souvent nécessaires et peuvent conduire à la modification urgente de l'antibiothérapie (ex : quinolones si méningocoque).

Hidden page

Hidden page



**Figure 18.29. Conduite à tenir devant une infection invasive à méningocoque (IIM) (synthèse).**

\*Centre national de référence du méningocoque.

Il convient au service compétent de DDASS d'organiser la permanence du dispositif du signalement et de gestion. Une notification écrite est adjointe permettant d'assurer un suivi épidémiologique précis.

**Dans tous les cas : mesures inefficaces et inutiles :**

- prélèvements rhinopharyngés;
- éviction d'une collectivité des sujets contacts (en particulier éviction scolaire des frères et des sœurs);
- désinfection et fermeture d'un établissement (par exemple, scolaire) fréquenté par le malade.

#### • Vaccinations

**Vaccins disponibles :** il n'y a pas de vaccins actuellement disponibles contre le méningocoque du groupe B, le plus fréquent en France (deux tiers des cas environ).

Seule la vaccination contre les méningocoques des sérogroupes A, C, Y et W135, est actuellement possible.

Il existe deux types de vaccins :

- le vaccin antiméningococcique polysaccharidique A + C. Il est préférable de ne pas vacciner avant l'âge de 18 mois. En cas de contact avec un malade d'infection à méningocoque A, cette limite peut être réduite à l'âge de 6 mois. La réponse immunitaire est de courte durée (2 à 3 ans) sans effet de rappel;
- le vaccin méningococcique C conjugué. La conjugaison d'un antigène polysaccharidique à une protéine porteuse qui a transformé celui-ci en antigène T dépendant augmente l'immunogénicité et surtout permet une réponse immunitaire dès l'âge de 2 mois.

Ces vaccins sont actuellement disponibles en France (*Meningitec*, *Méniqvact*, *Menjugate*) (voir § Vaccinations)

Le vaccin tétravalent polysaccharidique contenant les polysaccharides A/C/Y/W135 (*MénoMune*) (Sanofi Pasteur MSD) à prescription hospitalière n'est aussi utilisé de façon préférentielle

qu'après l'âge de 18 mois-2 ans sauf contage ou situation épidémique particulière.

Indications de la vaccination : la vaccination ne se justifie que lorsque le sérotype du méningocoque a été identifié. Elle doit alors être rapide, intervenir dans un délai maximum de 10 jours après le début de la maladie et être prescrite de façon complémentaire à la chimio prophylaxie.

Elle n'est proposée qu'aux sujets contacts suivants :

- entourage proche du malade;
- enfants exposés de façon prolongée et/ou répétée dans la collectivité fréquentée par le malade pendant les semaines qui ont suivi le dernier contact.

L'immunité apparaît en moyenne 10 jours après la vaccination et dure environ 3 à 4 ans.

**En dehors des situations de contage** (situations prophylactiques générales), les indications du vaccin contre le méningocoque sont :

- A/C/Y/W 135 : pèlerins se rendant à La Mecque;
- A + C : voyageurs se rendant dans une zone à risque en période épidémique;
- l'indication d'une vaccination généralisée systématique par le vaccin méningococcique C conjugué reste actuellement discutée en France dans la crainte de l'induction de modifications épidémiologiques au niveau des sous-groupes méningococciques.

#### *Haemophilus influenzae b*

Les méningites à ce germe sont devenues exceptionnelles depuis la généralisation des mesures de vaccination préventive par le vaccin anti-*Haemophilus b* conjugué.

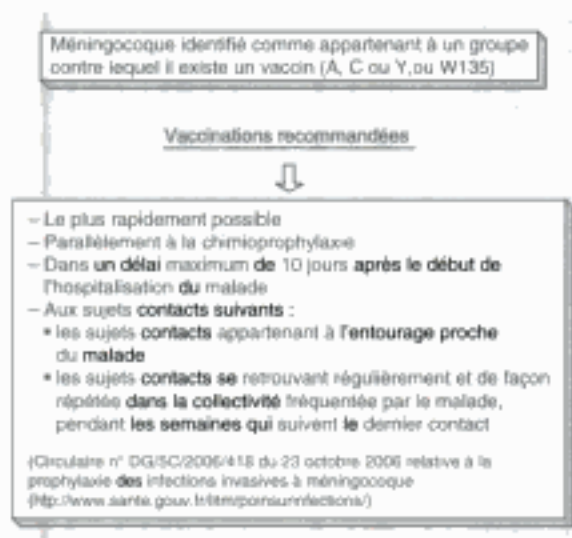


Figure 18.30. Vaccination antiméningococcique (sujets contacts).

#### • Isolement

Il doit être assuré tant que les signes cliniques persistent.

#### • Antibiotoprophytaxie

Elle concerne les sujets contacts : tous les membres de la famille du cas index (avant tout les enfants de moins de 4 ans, non vaccinés).

Elle est inutile :

- chez les enfants de l'environnement immédiat correctement vaccinés par le vaccin anti-*Haemophilus b* ;
- chez le sujet atteint et traité par une céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération injectable (cefotaxime ; ceftriaxone) qui élimine le portage nasopharyngé d'*Haemophilus influenzae b*.

L'antibiotique proposé est aussi la rifampicine [20 mg/kg/j] en une seule prise pendant 4 jours.

#### • Déclaration

La déclaration du cas index n'est pas obligatoire.

### Pneumocoque

Les méningites purulentes à pneumocoque ne sont pas épidémiques.

La vaccination et l'antibiotoprophytaxie chez les sujets contacts sont inutiles.

La déclaration du cas index n'est pas obligatoire.

#### • Vaccination

Elle s'impose dans un contexte général de prévention globale des infections invasives à pneumocoques chez l'enfant.

L'âge optimal se situe avant l'âge du pic de fréquence des méningites à ce germe (du 4<sup>e</sup> au 6<sup>e</sup> mois).

Pour cette raison :

- le vaccin polysaccharidique pneumococcique à 23 valences n'est pas adapté en raison de sa non immunogénéicité avant l'âge de 2 ans ;
- le vaccin pneumococcique conjugué (Prevenar), dont le principe repose sur le couplage de polysaccharides capsulaires à une protéine assurant une réponse T-dépendante, induit à l'inverse une réponse immunitaire forte chez l'enfant de moins de 2 ans.

La généralisation de la pratique précoce d'un tel vaccin (2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup> mois et rappel : 12<sup>e</sup>-15<sup>e</sup> mois) entraînerait en France une réduction de plus de 80 % des méningites purulentes à pneumocoque.

Un tel vaccin contribue en outre à réduire le portage pharyngé par les sérotypes résistants et leur substitution par des sérotypes sensibles.

## ■ Méningites néonatales\*

Les méningites néonatales sont bactériennes, virales ou, exceptionnellement, mycosiques. Les méningites bactériennes du nouveau-né posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques difficiles. Leur épidémiologie n'est connue en France que depuis 4 ans ; elle varie selon l'âge de survenue – précoce (J0-J4) ou tardive (J5-J28) – et le terme. Sur un plan microbiologique, le streptocoque du groupe B (SGB) prédomine dans les formes précoces et *Escherichia coli* (*E. coli*) dans les formes tardives. Le diagnostic repose sur l'examen du LCR dont le caractère systématique ou non reste discuté dans le bilan des infections materno-fœtales (IMF) – comme dans celui des septicémies nosocomiales. La mortalité varie de 5 à 20 % selon l'âge. Les séquelles, en particulier sensorielles, restent fréquentes et sont observées chez 10 à 30 % des enfants. L'utilisation d'une fluoroquinolone, associée au traitement antibiotique conventionnel bêta-lactamines et aminosides, a pour but de réduire les complications intracérébrales et en particulier les abcès.

### Physiopathologie

L'invasion des espaces méningés, au niveau des plexus choroïdes, est secondaire à une phase de bactériémie dont l'origine, chez le nouveau-né, est essentiellement digestive (fig. 18.27, page 455). Le risque d'invasion méningée est lié à la concentration sanguine du germe : il est de 5 % pour des concentrations sanguines de *E. coli* < 10<sup>3</sup>/mL et de 55 % pour des concentrations ≥ 10<sup>5</sup>/mL. La constitution des abcès est contemporaine de la phase d'invasion bactérienne. L'interaction des macrophages et des bactéries induit une « cascade inflammatoire » par l'intermédiaire de la sécrétion de cytokines (TNF, IL1 et IL6) qui ont un rôle délétère sur l'évolution neurologique. Les cytokines entraînent une altération des parois cellulaires responsable d'un œdème cérébral, d'une hypertension intracrânienne et d'une altération du flux sanguin cérébral. La virulence spécifique des germes et l'immaturité immunitaire peuvent expliquer la fréquence des localisations extraméningées et le mauvais pronostic à cet âge.

### Épidémiologie

Les infections bactériennes néonatales sont divisées en formes précoces materno-fœtales (IMF) – survenant entre le 1<sup>er</sup> et le 4<sup>e</sup> jour de vie – et en formes tardives, entre J5 et J28. Les premières sont en règle secondaires à une contamination anténatale ; les modalités de contamination des formes tardives, en revanche, sont hétérogènes : germes de l'environnement familial, dont le lait de femme, ou de l'environnement hospitalier.

\*Y. Aujard.



Hidden page

est doublée dès l'initiation du traitement. Après identification du germe, l'amoxicilline, ou plus rarement la céphalosporine injectable de 3<sup>e</sup> génération, est interrompue. Le céfotaxime est poursuivi si *Escherichia coli*, y compris pour les souches sensibles à l'ampicilline, en raison d'un meilleur index thérapeutique. Pour les SGB, les CMI du céfotaxime et de l'ampicilline sont identiques. Le traitement des méningites à *Listeria* associe ampicilline + gentamicine. L'aminoside est administré uniquement par voie intraveineuse – en 20 à 30 minutes – et est poursuivi habituellement 5 à 10 jours. L'administration en dose journalière unique, qui n'a fait l'objet d'aucune évaluation dans cette pathologie, est préférable car elle s'accompagne de taux plus élevés de cet antibiotique dans le LCR.

La bêtalactamine est poursuivie 21 jours pour tous les germes mais peut être réduite à 15 jours pour les SGB et les *Listeria*, dans les cas d'évolution d'emblée favorable, en l'absence de complications précoces et de localisations secondaires.

L'efficacité est appréciée par la stérilisation du LCR, 36 à 48 heures après le début du traitement antibiotique ; un prélèvement du LCR effectué 48 heures après la fin du traitement permet moins le contrôle bactériologique que la vérification des constantes biochimiques, albumine et surtout glucose dont la baisse persistante conduit à évoquer l'hypothèse d'une ventriculite.

### Place de la ciprofloxacine

Le recours à une fluoroquinolone chez le nouveau-né a été rapporté dans la littérature depuis 10 ans et a été évalué dans des études récentes.

L'efficacité clinique des fluoroquinolones dans le traitement des méningites s'explique par leur bonne pénétration dans le LCR. La concentration tissulaire importante des fluoroquinolones, en particulier dans les macrophages mais également dans le tissu cérébral, permet de compenser la mauvaise diffusion tissulaire des céphalosporines et l'inactivation des aminosides dans les liquides purulents.

## ■ Méningites infectieuses à liquide clair

Elles sont le plus souvent virales s'inscrivant dans un contexte épidémique assez évocateur : parotidite (oreillons) ; myalgies (printemps) (*Coxsackie*, *Enterovirus*) ; syndromes méningo-encéphaliques éruptifs (printemps ou d'été : virus écho 16, adénovirus) ; maladies éruptives (rougeole, rubéole, herpès virus du type 6) ; fortes endémies (paludisme ; arbovirose) ; immunodépression (CMV, pathologies mycosiques).

Elles sont exceptionnellement tuberculeuses (nourrissons ; sujet transplanté ou immunodéprimé [VIH] et non vacciné par le BCG).

Elles posent enfin le problème parfois difficile des méningites purulentes, décapitées par une antibiothérapie.

### Diagnostic

Il est parfois évoqué devant une forme aiguë avec syndrome méningé fébrile franc et la coexistence de myalgies, troubles digestifs, signes cutanéomuqueux.

Les formes frustes sont fréquentes, limitées à des céphalées ou une légère raideur de la nuque en contexte fébrile.

Les formes sévères sont habituellement reliées à des contextes de méningo-encéphalites.

### Diagnostic biologique

Il repose sur l'examen du liquide céphalorachidien.

L'analyse cytologique révèle en règle une hypercytose plus ou marquée faite de lymphocytes, ou de monocytes. L'examen direct à la recherche de germes est négatif.

Les examens biochimiques classiques [protéiorachie et glycorachie] sont normaux.

Les formes sévères [méningo-encéphalites] peuvent conduire à pratiquer le dosage de l'interféron et à assurer une enquête virale orientée.

### Évolution

L'évolution des méningites virales est le plus souvent rapidement simple. L'apyrexie est obtenue en moins de 4 jours ; le syndrome méningé disparaît en moins de 10 jours.

Chez le nourrisson, le diagnostic ne saurait être qu'un diagnostic d'élimination qui conduit à porter *a posteriori* le diagnostic de méningite virale en l'absence d'identification de tout germe à l'examen direct et à la culture du LCR.

## ■ Méningo-encéphalite

### Définition

Les encéphalites correspondent à l'ensemble des processus infectieux atteignant primitivement le parenchyme cérébral. Tous les intermédiaires existent cependant entre la méningite virale pure et les méningo-encéphalites au cours desquelles les processus infectieux et inflammatoires atteignent à la fois le parenchyme et les méninges et l'encéphalite proprement dite accompagnée d'une réaction méningée dite de voisinage.

### Diagnostic clinique

Le diagnostic précis est souvent plus supposé que prouvé.

L'inaccessibilité habituelle du système nerveux central à un prélèvement direct anatomopathologique restreint les investigations étiologiques à la neuroradiologie, à l'analyse du liquide céphalorachidien (si celle-ci apparaît possible) et à une documentation indirecte de l'origine virale par des prélèvements sanguins.

Le diagnostic est habituellement évoqué devant :

- des crises convulsives généralisées prolongées ou récidivantes ;
- des troubles de la vigilance plus ou moins marqués ;
- une fièvre souvent inaugurale et parfois durable accompagnée d'asthénie et de céphalées.

La suspicion diagnostique s'appuie aussi sur les données de l'examen :

- coma, quantifié de façon itérative selon le score de Glasgow,
- éléments de focalisation déficitaire (hémiparésie ou hémiplégie, troubles de la sensibilité, paralysie des nerfs crâniens, troubles de l'oculomotricité ou de la déglutition).

Le diagnostic probabiliste est précisé par des examens complémentaires :

- neuro-imagerie cérébrale, à la recherche de signes évocateurs d'un œdème cérébral ou d'anomalies focales notamment frontotemporales (encéphalite herpétique) ;

Hidden page

Au-delà de cet âge, l'examen cyto bactériologique des urines est pratiqué en première intention.

L'association de ces deux tests augmente la sensibilité de l'analyse. Leur valeur prédictive positive est faible (30 à 50 %) conduisant en cas de positivité de l'un ou de l'autre des paramètres à la réalisation d'un ECBU avec culture et antibiogramme.

## ■ Traitement

### Antibiothérapie

À l'inverse, leur valeur prédictive négative est excellente (95 % avant 2 ans; 100 % au-delà). La culture d'un échantillon urinaire est donc inutile lorsque ces deux tests sont négatifs. La justification de l'antibiothérapie précoce est d'éviter la diffusion bactérienne systémique (20 à 30 % au-dessous de l'âge de 3 mois), la constitution d'abcès rénaux et surtout la survenue de cicatrices rénales définitives à risque potentiel d'hypertension artérielle et d'insuffisance rénale chronique à l'âge adulte.

Le choix de l'antibiothérapie est guidé par l'épidémiologie microbiologique : *E. coli* est le germe le plus fréquemment identifié. Il est à haut niveau de résistance pour l'amoxicilline (60 %); l'amoxicilline + acide clavulanique (45 %); ou le triméthoprim + sulfaméthoxazole (40 %). *Proteus mirabilis* est le second germe responsable des pyélonéphrites aiguës (5 à 10 %). Il est ampi S dans 75 % des cas.

*Klebsiella pneumoniae* (100 % ampi R) est plus rarement en cause.

### Modalités de prescription

#### Pyélonéphrites aiguës

Il convient, de recourir à des antimicrobiens bien tolérés, peu toxiques diffusant bien dans les urines et dans le sang (si bactériémie) et le parenchyme rénal (pour limiter le risque de cicatrices rénales). Ce risque est d'autant plus réduit que le traitement antibiotique a été administré **précocement** (délai inférieur à 4 jours par rapport au début des signes cliniques).

• Les antibiotiques de recours sont, compte tenu de l'épidémiologie bactérienne actuelle, avant tout les céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération injectables : ceftriaxone ou cefotaxime.

Le cefixime n'est pas prescrit en première intention car il a une sensibilité inférieure à celles des C3G injectables et n'a pas d'AMM dans le traitement de première intention des pyélonéphrites.

• Les aminosides (gentamycine), traitement de référence dans de nombreux pays, ont une sensibilité voisine des C3G avec un rapport PK/PD favorable.

• Ainsi la stratégie thérapeutique doit conduire à prescrire en première intention, la ceftriaxone (50 mg/kg) en une injection par jour pendant 2 à 4 jours suivie d'une antibiothérapie orale (cotrimoxazole ou cefixime) après confirmation de la sensibilité de la bactérie. La durée totale du traitement est de 10 à 14 jours.

Les aminosides peuvent être proposés en association dans les pyélonéphrites sévères (nouveau-né et nourrisson âgé de moins de 3 mois; uropathie malformative connue; forme septicémique) et pour une durée limitée (1 à 4 jours).

L'hospitalisation initiale est recommandée chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois, les enfants suspects d'infection systémique sévère ou d'uropathie grave.

Les autres enfants peuvent être traités en ambulatoire.

L'ECBU de contrôle est inutile, 48 heures après le début du traitement comme à l'arrêt de celui-ci. Il reste indiqué en cas d'évolution clinique non satisfaisante (persistance de la fièvre ou de signes fonctionnels urinaires) ou si la bactérie isolée est résistante au traitement initial.

Dans tous les cas, une surveillance étroite s'impose pour vérifier la bonne évolution clinique (notamment la disparition de la fièvre dans les 48 heures) et pour adapter s'il y a lieu le traitement antibiotique selon les données de l'antibiogramme.

Le traitement antimicrobien prophylactique des réinfections urinaires est généralement indiqué s'il y a des facteurs de risques de diffusion dans le parenchyme rénal (malformation obstructive du haut appareil urinaire; reflux vésico-urétéral). Dans ces cas, le céfactol (*Alfati*) : 3 à 5 mg/kg/j en une prise est habituellement prescrit au-dessous de l'âge de 6 semaines. Au-delà de cet âge, la prescription préventive habituelle repose sur le sulfaméthoxazole-triméthoprim (*Bactrim*) : 5 à 10 mg/kg/j de SMZ en une prise quotidienne) ou nitrofurantoin (*1* à 2 mg/kg/j en une prise vespérale).

### Infections urinaires basses (cystites aiguës)

*E. coli* est l'agent pathogène le plus fréquent.

L'objectif de l'antibiothérapie est de permettre une stérilisation rapide des urines. Celle-ci doit avoir une bonne élimination urinaire et être adaptée à la sensibilité du germe en cause.

Le cotrimoxazole (*Bactrim*) est, compte tenu de la résistance de *E. coli* (30 %), à risque d'échec.

Le cefixime 8 mg/kg/j en deux prises (AMM > 3 ans) notamment en cas de résistance, d'intolérance de contre-indication ou d'échec au cotrimoxazole.

## ■ Diarrhées aiguës bactériennes de l'enfant\*

À la différence de l'adulte, chez lequel la plupart des diarrhées aiguës bactériennes ont une évolution spontanée favorable, les diarrhées bactériennes de l'enfant comportent un risque septicémique qu'il convient de préciser.

L'intérêt de l'azithromycine et le recours éventuel en seconde intention aux fluoroquinolones sont des indications nouvelles concernant l'antibiothérapie des diarrhées bactériennes de l'enfant.

### ■ Pourquoi traiter ?

Le but du traitement est :

- d'assurer un traitement curatif des formes sévères ;
- d'éviter la survenue de complications ;
- d'éviter la dissémination des germes dans l'environnement.

Ce dernier objectif est variable en fonction du germe considéré.

\* D. Gendrel.

Hidden page

### Ostéomyélites aiguës

La localisation typique de l'ostéomyélite est la métaphyse des os longs (loin du coude et près du genou). En effet, le flux circulatoire est ralenti à la jonction épiphyso-métaphysaire car les vaisseaux provenant de l'artère nourricière et des artères métaphysaires s'y anastomosent, créant des conditions propices à la fixation des germes. La rareté des macrophages dans la métaphyse favorise la multiplication des germes (fig. 18.31).

L'atteinte du cartilage de croissance peut être responsable de troubles définitifs de la croissance de l'os.

• **Le stade 1** : œdème intra-osseux du tissu spongieux.

L'infection diffuse à travers les canaux vasculaires de Havers et Volkmann vers la partie distale de la diaphyse, la corticale externe et le périoste.

• **Le stade 2** : décollement sous-périosté.

Le périoste réagit en s'épaississant, un abcès sous-périosté se constitue. L'augmentation de la pression intra-osseuse diminue puis supprime la vascularisation périostée de la corticale osseuse (risque de nécrose osseuse et formation de séquestre : os nécrotique avascularisé intra-osseux).

### Arthrites aiguës

#### Primitive

L'infection de la synoviale par voie hématogène entraîne l'apparition d'un épanchement intra-articulaire séreux puis purulent. L'accumulation de pus dans la cavité articulaire génère une hyperpression néfaste à la vascularisation de l'épiphyse. Les substances libérées par les polynucléaires neutrophiles sont toxiques pour le cartilage.

### Secondaire à une ostéomyélite : ostéo-arthrite

L'arthrite est secondaire à une ostéomyélite.

La bactérie inocule l'articulation :

- directement si la métaphyse est intra-articulaire (hanche, épaule, cheville avec l'épiphyse distale du tibia et coude avec l'épiphyse proximale du radius);
- après avoir traversé le cartilage de croissance au cours des premiers mois de vie quand les réseaux vasculaires épiphysaires et métaphysaires ne sont pas encore séparés.

### ■ Terrains et facteurs favorisants

Le plus souvent pas de facteur de risques.

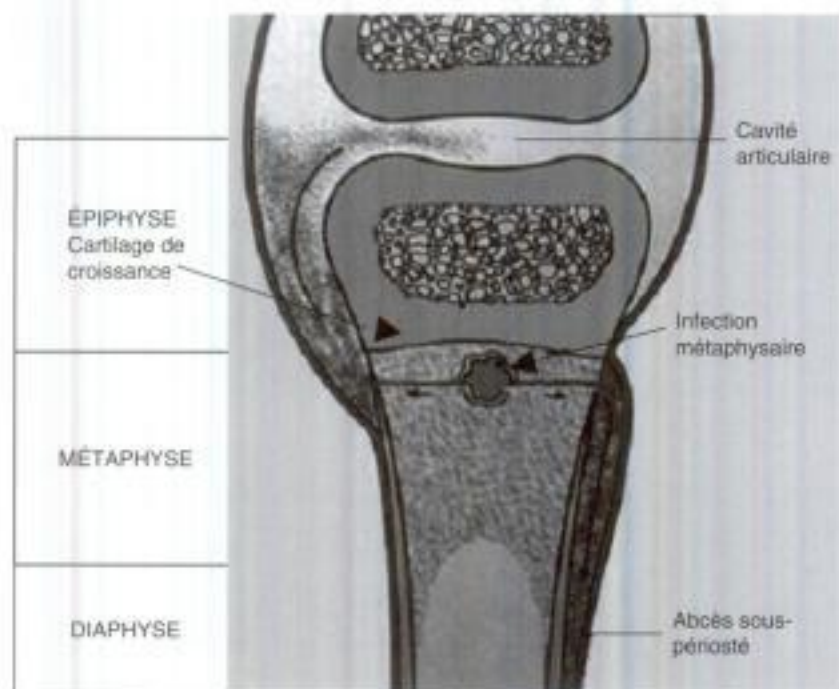
Parfois terrains à risque : drépanocytaire, nouveau-né en soins intensifs, porteur de matériel exogène.

Porte d'entrée à rechercher (dans les jours précédents) :

- cutané : traumatisme, plaie, furoncle, varicelle;
- infection ORL.

### ■ Germes retrouvés dans les infections ostéo-articulaires (tableau 18.XXIII)

La rentabilité des examens bactériologiques reste faible puisque le germe n'est isolé que dans 50 % des ostéomyélites aiguës et dans 30 % des arthrites septiques. Le staphylocoque doré est le germe le plus fréquent, retrouvé dans environ la moitié des cas. Le streptocoque A est retrouvé dans 10 % des cas. *Kingella kingae* apparaît récemment comme un pathogène majeur chez le petit enfant de moins de 3 ans. Les salmonelles sont retrouvées chez les patients drépanocytaires.



**Figure 18.31.** Physiopathologie de l'infection osseuse.

Hidden page

Hidden page



Hidden page

**Tableau 18.XXVI. Avantages et inconvénients des différentes familles d'antibiotiques.**

Antibiotiques	Avantages	Inconvénients
Péni M	SGA : activité constante S. aureus : moins de 10 % de souches résistantes Spectre étroit et parfaitement adapté aux infections cutanées	- Préférer, la cloxacilline par rapport à l'oxacilline - Forte fixation aux protéines critères PC/PD peu favorables - Mauvais goût des suspensions orales (compliance médiocre) - La voie orale ne doit pas être utilisée en cas de suspicion d'infection sévère
Amox + ac. clav	SGA : activité constante S. aureus : moins de 10 % de souches résistantes Excellents critères PC/PD	- Spectre inutilement large - Effets indésirables digestifs fréquents
C1G AMM : cefatrizine (Cefapéros)	SGA : activité constante S. aureus : moins de 10 % de souches résistantes Pharmacocinétique linéaire (augmentation des doses possibles)	- CMI élevée sur SGA et S. aureus critères PC/PD peu favorables - Spectre inutilement large - La voie orale ne doit pas être utilisée en cas de suspicion d'infection sévère
Macrolides AMM : josamycine (Josacnel), roxithromycine (Rutid)	Bonne diffusion tissulaire	- Souches résistantes pour les deux espèces impliquées - Mauvais goût des suspensions orales sauf josamycine (compliance médiocre)
Pristineamycine (Pystacnel)	Activité quasi constante sur SGA et S. aureus	- Pas de forme sirop (CI avant 6 ans) - Spectre inutilement large - Pharmacocinétique médiocre et difficilement évaluable - Effets indésirables digestifs fréquents
Acide fucidique (Fucidine)	Peu de souches de S. aureus résistantes	- Activité modeste sur SGA (classés dans les espèces intermédiaires ou modérément sensibles) - Antibiotique très mutagène (association conseillée en cas d'infection grave) - Ne pas utiliser sauf en cas de certitude d'infections à S. aureus

Les deux antibiotiques locaux utilisables dans les infections cutanées sont l'acide fucidique et la mupirocine.

### 20. Antibiotiques locaux

- Mupirocine (Mupiderm forme cutanée, Bactroban forme muqueuse)

#### Avantages

- Active *in vitro* sur Sa et SGA.
- Études cliniques ≥ antibiotiques oraux.

#### Inconvénients

- Sélection de mutants.
- Longtemps réservée, dans sa forme muqueuse, à l'éradication de la flore nasale des porteurs de SARM.

- Acide fucidique (Fucidine)

#### Avantages

- Mêmes formes cutanée et muqueuse.
- Pas utilisé pour l'éradication des porteurs de SARM.

#### Inconvénients

- Activité *in vitro* médiocre sur SGA mais activité clinique démontrée par voie locale.
- Sélection de mutants.

- À venir 2008 : Reptamucine : Sefargo.

une antibiothérapie par voie orale, mais simplement de traitements locaux.

**Tableau 18.XXVII. Infections où l'efficacité de l'antibiothérapie est prouvée.**

Infections	Efficacité
Impétigo	Oui
Furonculose	Oui
Folliculite superficielle	Non
Furoncle	Non
Plaie	Non
Herpès	Non
Escarres	Non

Seuls pour les deux premiers (impétigo et furonculose) les antibiotiques locaux ont prouvé leur efficacité clinique. En ce qui concerne l'impétigo, il a été montré que pour les formes localisées, les antibiotiques locaux, notamment la mupirocine, était aussi efficace qu'un traitement antibiotique prescrit par voie générale. Les indications et les modalités d'utilisation des antibiotiques locaux sont bien définies par les recommandations de l'AFSSAPS de décembre 2004.

#### • Indications :

- surface cutanée atteinte < 2 % (2 paumes de mains) de la surface corporelle ;
- au plus, 5 sites lésionnels actifs ;
- absence d'extension rapide.

## ■ Infections non compliquées

Certaines infections cutanées (impétigo localisé, furonculose, furoncle, folliculite superficielle, eczéma surinfecté, escarres, herpes, plaie, brûlures) ne justifient généralement pas

• **Modalités :**

- idéalement 3/j ; dans la pratique, du fait des problèmes d'observance, 2 fois par jour ;
- pendant 5 à 10 jours ;
- l'administration des antibiotiques locaux doit être précédée de soins de toilette quotidiens à l'eau et au savon : le savonnage décolle les bactéries, le rinçage les élimine.

**Ordonnance type**

Enfant 18 mois - 11 kg

- Nettoyer les lésions à l'eau et au savon :
- bien rincer à l'eau claire,
- matin et soir.
- Mupiderm pommade : 1 application 3 fois par jour pendant 7 jours.

A contrario, les indications d'antibiothérapie par voie générale sont :

- impétigo bulleux ou ecthyma (forme nécrotique creusante) ;
- surface cutanée atteinte > 2 % de la SC ;
- plus d'une dizaine de lésions actives ou ;
- extension rapide.

Dans les infections de la peau non compliquées justifiant une antibiothérapie par voie générale, les antibiotiques administrés per os sont les mieux indiqués. On retiendra que, du fait de l'évolution des résistances, il vaut mieux prescrire soit l'amoxicilline-acide clavulanique, soit la cloxacilline, soit une céphalosporine de première génération.

L'efficacité clinique des antiseptiques locaux dans le traitement des infections cutanées n'a jamais été réellement évaluée : comparativement à l'antibiothérapie locale ou en adjonction à celle-ci, ou en adjonction à l'antibiothérapie par voie générale, ni même par comparaison au lavage seul.

## ■ Infections cutanées sévères

Elles incluent principalement l'érysipèle et la fasciite nécrosante. Autrefois, *H. influenzae* b était très fréquemment retrouvé, mais le vaccin a considérablement modifié l'étiologie de ces infections et ce sont les cocci Gram positifs qui sont aujourd'hui les bactéries le plus fréquemment en cause. Une récente conférence de consensus a donné les recommandations suivantes.

### Érysipèle

Le traitement antibiotique doit être à visée antistreptococcique et repose sur l'administration d'une bêta-lactamine par voie intraveineuse. La pénicilline G est l'antibiotique de référence. Cependant, l'amoxicilline peut être préférée par voie orale si le maintien à domicile est possible. En cas d'hospitalisation, la voie intraveineuse sera préférée. La durée du traitement est de 10 à 20 jours en tenant compte de l'évolution locale (3 jours après la disparition des signes locaux). En cas d'allergie à la pénicilline, la pristinamycine (ou un macrolide) est le traitement de choix.

### Dermohypodermes (cellulites)

Elles sont définies par une atteinte plus profonde. Les germes le plus fréquemment en cause sont les pneumocoques,

*S. aureus*, *H. influenzae* b et les streptocoques. Le traitement de première ligne est l'amoxicilline-acide clavulanique.

### Fasciites nécrosantes

C'est la précocité du geste opératoire dans les 24 premières heures suivant l'admission qui est l'élément déterminant du pronostic. De nombreuses équipes utilisent précocement l'injection IV d'immunoglobulines polyvalentes. Le SGA est le plus souvent en cause, en particulier lorsque l'infection survient au cours d'une varicelle. Dans les fasciites des membres et les cellulites cervicofaciales, les bactéries anaérobies sont fréquemment impliquées. Différentes études ont démontré l'importance d'ajouter à une bêta-lactamine, la clindamycine.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- RAYMOND J., COHEN R., Antibiotiques et infections de la peau et des parties molles, *Médecine & Enfance* 2000,13, 541-4.  
 AFSSAPS, Prescription des antibiotiques par voie locale dans les infections cutanées bactériennes. Primitives et secondaires, <http://agmed.sante.gouv.fr/pdf/5/rbp/dermargu.pdf>  
 « Conférence de consensus : Érysipèle et fasciite nécrosante : prise en charge », *Méd. Mal. Infect.*, 2000, 30, 241-5.  
 ZIMBELMAN J., PALMER A., TODD J., Improved outcome of clindamycin compared with beta-lactam antibiotic treatment for invasive *Streptococcus pyogenes* infection, *Pediatr. Infect. Dis. J.*, 1999, 18, 1096-100.

## ■ Synthèse : recommandations de l'antibiothérapie dans les infections habituelles de l'enfant\*

Les données actuelles des stratégies antibiotiques au cours des principales infections bactériennes de l'enfant rapportées dans ce chapitre sont très étroitement reliées aux recommandations de l'AFSSAPS.

Il convient cependant aux lecteurs de connaître les rapides évolutions possibles de ces recommandations compte tenu des modifications épidémiologiques bactériennes.

Réduire les résistances bactériennes par un changement des pratiques est un enjeu prioritaire de santé publique mais dont les résultats peuvent ne pas être assurés (du fait des mécanismes génétiques impliqués dans l'adaptation des bactéries à l'environnement). Cet objectif peut cependant laisser entrevoir de façon conjointe, avec des stratégies vaccinales nouvelles (notamment antipneumococciques), des perspectives thérapeutiques modifiées laissant espérer des recommandations d'antibiothérapie reliées à des pathologies infectieuses bien ciblées.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- BOURRILLON A., BENOIST D., COHEN R., BINGEN E., Prescription de l'antibiothérapie chez le nourrisson et l'enfant, *Archives de pédiatrie*, 2007.  
 BINGEN E., COHEN R., BOURRILLON A., Critères de choix rationnels des antibiotiques pour le traitement des infections bactériennes en pédiatrie, *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, Flammarion, Paris, 2004, 163-8.  
 BOURRILLON A., BINGEN E., GAUDELIS J., COHEN R., Comment réduire la prescription des antibiotiques chez l'enfant, *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, Flammarion, Paris, 2004, 183-91.

\*A. Bourrillon.

Les infections ORL : 10<sup>e</sup> Conférence de consensus en thérapeutiques anti-infectieuses, Lyon, 19 juin 1996, *Med. Mal. Infect.*, 1997, 27, 334-40.

Recommandations de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS), Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes de l'adulte et l'enfant, octobre 2005 ([www.afssaps.sante.fr](http://www.afssaps.sante.fr)).

Recommandations de l'AFSSAPS, Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires basses de l'adulte et de l'enfant ([www.afssaps.sante.fr](http://www.afssaps.sante.fr)).

GAUDELIS J., BINGEN E., COHEN R., *Réflexions sur l'antibiothérapie des pleuropneumopathies bactériennes communautaires de l'enfant, Journées Parisiennes de Pédiatrie*, Flammarion, Paris, 2004, 175-81.

Recommandations de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS), Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant ([www.afssaps.sante.fr](http://www.afssaps.sante.fr)).

## Infections spécifiques

### ■ Infections bactériennes

#### ■ Coqueluche de l'enfant\*

La coqueluche est une maladie infectieuse respiratoire bactérienne qui touche l'homme, du nouveau-né à l'adulte et ce, dans le monde entier.

L'Organisation mondiale de la santé a évalué que chaque année, 60 millions de sujets sont atteints et environ 600 000 enfants meurent de cette maladie.

La coqueluche reste une maladie redoutable car parfois mortelle chez le nouveau-né et le jeune nourrisson en l'absence de vaccination.

Son éradication est illusoire car l'immunité acquise après maladie ou vaccination est limitée à quelques années (6-8 ans). Par contre, son contrôle est envisageable par le biais de la vaccination de rappel des grands enfants et de l'adulte et du traitement prophylactique des cas et de leur entourage.

Les bactéries responsables sont *Bordetella pertussis* (ou bacille de Bordet et Gengou) et *Bordetella para-pertussis*. Ces deux bactéries à Gram négatif sont difficiles à isoler et restent localisées au niveau de l'appareil respiratoire au cours de la maladie.

#### Pathogénie

La maladie associe une infection localisée à l'épithélium respiratoire bronchique sans dissémination du germe hors de l'appareil respiratoire et un syndrome toxique également localisé à l'arbre respiratoire mais également plus diffus, responsable de symptômes généraux et neurologiques. Pour exprimer sa virulence, *Bordetella pertussis* exprime deux types de facteurs : les toxines – toxine pertussique (PT), adénylate-cyclase (AC), toxine dermonécrotique (TDN), toxine cytotrachéale (TCT) – et les adhésines – hémagglutinine filamenteuse (FHA), pertactine (PRN) et les agglutinines ou fimbriae (AGG) – dont le tropisme respiratoire ou neurologique fait 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.

• **L'adhésion de *B. pertussis*** est la condition indispensable à la survenue de la maladie. L'attachement de la bactérie aux cellules ciliées est surtout dû à la FHA, la PT et la PRN. Le rôle des AGG est plus limité.

• **Le syndrome toxique** succède à l'implantation de *B. pertussis* et se traduit par la destruction des cellules ciliées, l'hyper-sécrétion de mucus, la paralysie phagocytaire. Les rôles respectifs des différentes toxines et en particulier l'AC ne sont pas encore clairement élucidés. La PT provoque des perturbations intenses des fonctions cellulaires en inactivant les protéines cytoplasmiques G. Elle est aussi responsable de l'hyperlymphocytose, de l'hypersensibilité à l'histamine et de l'hyperinsulinémie. Elle est très immunogène. Les anticorps anti-PT sont liés à la protection contre la coqueluche bien qu'ils ne supportent vraisemblablement pas l'entière responsabilité de l'immunité.

• **L'immunité acquise après la maladie ou la vaccination** est d'installation longue notamment chez le jeune nourrisson chez lequel elle n'apparaît souvent que plusieurs mois après l'infection. Elle se réduira ultérieurement avec le temps pouvant se réactiver à l'occasion de contagion (naturelle) avec des sujets atteints ou après la vaccination spécifique qu'il convient de renouveler.

#### Manifestations cliniques de la coqueluche

##### Coqueluche du nourrisson

##### Signes cliniques

- L'incubation est silencieuse (une semaine environ).
- La maladie débute par une rhinite avec toux rapidement émetisante. La contagiosité est alors rapidement maximale.
- La quinte peut être typique : secousses expiratoires avec pauses et cyanose, puis reprise inspiratoire bruyante survenant par séries.
- Plus souvent, les quintes sont atypiques et graves :
  - atypiques si elles sont courtes ou à type de toux spasmodique ;
  - graves si elles ont un caractère asphyxiant, ou se compliquent d'apnées isolées avec arrêt cardiorespiratoire « imprévisible ».
- Entre les quintes, fait important, le sujet est 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 va augmenter 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 celui de 3 mois.

Les principaux signes de gravité surviennent au début de la maladie :

- quintes asphyxiantes [cyanosantes avec désaturation artérielle en O<sub>2</sub>];
- quintes apnéisantes ou apnées silencieuses ;
- bradycardies ;

\* E. Grimpel.

Hidden page

montée des anticorps sur deux sérums espacés de trois à quatre semaines. Deux techniques sont validées en France. L'agglutination n'a aucune sensibilité chez le jeune nourrisson non vacciné, mais elle est utile chez le grand enfant et l'adulte anciennement vaccinés. L'immuno-empreinte (Western Blot) est sensible et spécifique à tout âge. Elle dose les anticorps dirigés contre la PT (seul antigène spécifique de *B. pertussis*) ou l'AC. Elle est ininterprétable en cas de vaccination cellulaire remontant à moins de 3 ans.

**En pratique, le choix des examens biologiques est guidé par l'âge du sujet.**

• **Chez le nourrisson**, la culture et la PCR (à l'hôpital car non remboursée) sont privilégiées : elles ont toutes chances d'être très positives (car le diagnostic est précoce) et de façon durable (car le sujet est non immun). La culture permet cependant l'analyse des souches circulantes (génotype, sensibilité aux antibiotiques) et doit pour cela être également effectuée.

Avant l'âge de six mois, la sérologie est inutile car la montée des anticorps est très lente et les anticorps maternels et ceux du nourrisson ne peuvent être différenciés. Cependant, chez un nourrisson, lorsque la culture ou la PCR sont impossibles ou négatives, la comparaison d'un sérum prélevé chez la mère à la phase aiguë de l'enfant et d'un sérum prépartum démontre une séroconversion maternelle dans 70 % des cas validant le diagnostic chez l'enfant (méthode du lien épidémiologique).

• **Chez l'adolescent et l'adulte**, l'examen direct (culture ou PCR) est difficile en ambulatoire et peut être négatif lorsqu'il est réalisé tardivement ; la sérologie reste alors le meilleur examen car elle peut montrer une ascension ou une diminution du titre des anticorps qui témoigne d'une infection récente.

## Traitement

### Traitement curatif

Aucun traitement n'a fait la preuve d'une efficacité curative au cours des coqueluches déclarées une fois atteinte la phase des quintes. Il est cependant essentiel car il a deux autres objectifs : **prévenir** les complications chez le jeune nourrisson et **réduire** la transmission.

• **Prévenir les complications :**

- toute coqueluche du nourrisson (en particulier âgé de moins de trois 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 sera fractionnée, parfois administrée par gavage.

• **Réduire la transmission :**

- le traitement antibiotique reste indiqué et repose sur les macrolides. Le traitement de référence était l'érythromycine, mais n'est plus utilisé. Les autres macrolides sont désormais préférés car mieux tolérés et ayant démontré une efficacité comparable : josamycine 50 mg/kg en 2 prises pendant 14 jours, clarithromycine 15 mg/kg en 2 prises pendant 7 jours, 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 bêta-lactamines sont inefficaces pour éradiquer le germe au niveau de l'arbre respiratoire. Les cas suspects ou

avérés doivent être isolés pendant les cinq premiers jours du traitement, date au-delà de laquelle ils sont considérés comme non contagieux, même si les patients suspectés ont une toux persistante ;

- une telle antibiothérapie a cependant un spectre limité vis-à-vis des germes responsables des surinfections bronchopulmonaires et otorhinolaryngologiques 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 large (amoxicilline + acide clavulanique 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 de l'enfant et de l'adulte.

### Traitement préventif

• La vaccination est la meilleure prévention. Son utilisation a largement démontré son efficacité à la fois individuelle mais aussi collective, tant chez le nourrisson que chez l'adulte.

Deux types de vaccins coquelucheux sont utilisés dans le monde : les vaccins à germes entiers, qui ne sont plus disponibles en France depuis 2006, et les vaccins acellulaires (Ca ou ca) qui les ont remplacés. Ils sont combinés avec les autres vaccins du calendrier : diphtérie (D ou d), tétanos (T), polio, *Haemophilus influenzae b* (Hib), voire hépatite B (HB). Ils contiennent deux à cinq antigènes coquelucheux purifiés (PT, FHA, PRN, AGGI) et ont une meilleure tolérance locale et générale que les vaccins à germes entiers. Leur efficacité est de 85 %.

La vaccination contre la coqueluche n'est pas obligatoire mais recommandée. Le calendrier vaccinal français 2007 comporte :

- une primovaccination précoce à trois doses administrées à 2, 3 et 4 mois suivie d'un rappel à 16-18 mois avec un vaccin combiné pentavalent (DTCaPolio-Hib) ou hexavalent (DTCaPolio-Hib-HB) ;
- un rappel tardif chez l'adolescent à 11-13 ans tétravalent (DTCaPolio) ;
- un rappel tardif tétravalent (dTcaPolio) sous-dosé en anatoxine diphtérique (d) et valence coquelucheuse (ca) chez l'adulte à risque de transmission au nourrisson : contact professionnel avec de jeunes nourrissons et adultes susceptibles de devenir parents dans les mois ou années à venir.

• **Les contre-indications vaccinales** concernent tous les types de vaccins coquelucheux et sont :

- les encéphalopathies évolutives, convulsivantes ou non ;
- une forte réaction survenue dans les 48 heures suivant une injection vaccinale antérieure :
  - une fièvre supérieure ou égale à 40 °C,
  - un syndrome du cri persistant,
  - des convulsions fébriles ou non fébriles,
  - un syndrome d'hypotonie-hyporéactivité ;
- une réaction d'hypersensibilité immédiate consécutive à une injection précédente :
  - un urticaire,
  - un œdème de Quincke,
  - un choc anaphylactique,
  - une hypersensibilité à l'un des composants du vaccin.

Hidden page

Hidden page



0,17/100 000 enfants de 4 à 14 ans, la moitié des cas correspondant à des RAA d'importation.

Toutefois des foyers épidémiques ont été rapportés dans les années quatre-vingts aux États-Unis dont l'explication ici encore reste floue. Il semble d'abord s'agir plutôt de foyers épidémiques que d'une réelle résurgence et diverses hypothèses ont été soulevées faisant intervenir un phénomène de tolérance de streptocoque vis-à-vis des antibiotiques, l'intervention de bêtalactamases oropharyngées, une mauvaise compliance au traitement ou des facteurs sociologiques.

La définition du RAA répond toujours aux critères modifiés de Jones. Un RAA confirmé nécessite l'existence de deux critères majeurs ou de un critère majeur avec deux critères mineurs ; et dans tous les cas la preuve d'une infection streptococcique récente. Un tableau de douleur articulaire avec une élévation des ASLO ne constitue donc pas à lui seul un tableau de RAA. Par ailleurs, les ASLO sont fréquemment augmentées chez l'enfant du fait d'infections streptococciques fréquentes et leur taux doit être interprété avec précaution.

### Glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique

Elle est toujours rencontrée dans notre pays mais avec une incidence qui pour l'instant n'est pas chiffrable faute d'étude épidémiologique. L'impression actuelle toutefois est que la GNA semble moins fréquente que par le passé à l'instar du RAA et probablement ici encore, du fait de l'amélioration des conditions d'hygiène et du traitement antibiotique des infections pharyngées et cutanées.

### Traitement de la scarlatine

C'est celui de l'angine streptococcique. Il repose sur l'antibiothérapie, son objectif est la prévention des complications. L'efficacité du traitement antibiotique des angines à SGA est démontrée sur les critères suivants : accélération de la disparition des symptômes, éradication et diminution de la dissémination du SGA à l'entourage et prévention du RAA (démontrée pour la pénicilline G injectable).

Le traitement antibiotique nécessite d'apporter la preuve de l'infection streptococcique par la pratique au préalable d'un test immuno-enzymatique [TDR] sur un écouvillonnage de gorge au cabinet du praticien.

**Le traitement recommandé est alors l'amoxicilline pendant 6 jours.** Les céphalosporines de 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> générations orales peuvent être utilisées, notamment en cas d'allergie aux pénicillines sans contre-indication aux céphalosporines : céfuroxime-axétil : 4 jours, cefpodoxime-proxétil : 5 jours. En cas d'allergie documentée aux bêtalactamines (pénicillines et céphalosporine), l'alternative thérapeutique repose sur les macrolides, kétolides et pristinamycine, après avoir réalisé un prélèvement bactériologique (avec culture et antibiogramme) afin de dépister l'éventualité d'une résistance (20 %). Les traitements courts ont démontré leur efficacité chez l'enfant : azithromycine : 3 jours ; clarithromycine : 5 jours ; josamycine : 5 jours ; tétracycline : 5 jours (réservée à l'adulte et l'enfant > 12 ans) ; pristinamycine au moins 8 jours (réservée à l'adulte et l'enfant > 6 ans).

## Maladie des griffes du chat (chez l'enfant immunocompétent)\*

La maladie des griffes du chat a été décrite par Robert Debré en 1950 comme une adénopathie survenant dans le territoire de drainage d'une plaie cutanée due à une griffade ou une morsure de chat.

### Épidémiologie et transmission

Les agents bactériens [*Rochalimaea henselae* et possiblement *Afpia felis*] sont hébergés dans la cavité buccale du pharynx de l'animal et déposés pendant la toilette sur le pelage et les griffes. La contamination de l'enfant se fait essentiellement par griffade (95 %), en particulier par les chatons. L'incubation est de 1 à 2 semaines. Il survient ensuite une papule au point d'inoculation évoluant vers une vésicule ou une pustule précédant la survenue d'une croûte régressive (épisode initial souvent méconnu).

### Clinique (tableau 18.XXVIII, page suivante)

L'atteinte typique 2 à 4 semaines plus tard est caractérisée par des adénopathies localisées, satellite d'un site de griffade (ou de morsure) survenue environ 15 jours à 3 semaines plus tôt.

Le lieu habituel des griffades explique la topographie des territoires le plus fréquemment atteints : axillaire (46 % des cas), cervical et sous-maxillaire (26 % des cas) ou inguinal (10 % des cas).

Dans la moitié des cas, l'adénopathie est unique ; dans un quart des cas, il existe plusieurs adénopathies dans le même territoire ganglionnaire ; dans un tiers des cas, les adénopathies sont multiples et situées dans des aires ganglionnaires différentes témoignant soit de sites d'inoculation dispersés, soit d'une forme sévère systémique.

Les ganglions ont en général 1 à 5 cm de diamètre. Ils sont habituellement élastiques, mobiles, indolores ou sensibles à la palpation avec une peau saine en regard. Quinze pour cent d'entre eux évolueront vers la suppuration.

La fièvre est en général modeste. Une asthénie, une anorexie, des douleurs pharyngées, des éruptions variées, des arthralgies ont pu être décrites.

**L'actualité a conduit à mettre en évidence des formes inhabituelles de tableaux trompeurs ou sévères :**

- **syndrome oculo-glandulaire de Parinaud** : il correspond à l'inoculation de l'agent pathogène au niveau de la conjonctive ou des paupières soit directement par griffade, soit indirectement par frottement des yeux avec des mains contaminées. Il associe une conjonctivite unilatérale non purulente mais douloureuse avec chémosis et œdèmes des paupières et des adénopathies prétragiques. La guérison en est spontanément la règle en quelques semaines ;
- **les autres manifestations** témoignent, en général, d'une atteinte systémique, que celle-ci soit évoquée au sein d'un contexte marqué par l'intensité des signes généraux (**fièvre élevée et prolongée**) et d'une atteinte multiviscérale associée, cas le plus fréquent, ou qu'elles restent limitées à une atteinte élective d'un organe ;

\*A. Bourrillon.

Hidden page

## ■ Piqûres de tiques et maladie de Lyme\*

Toute morsure de tique acquise sur le territoire métropolitain doit être considérée comme potentiellement infectante (borréliose ou autre).

La période à risque de transmission correspond à la saison des tiques, soit de mai à octobre.

L'apparition de signes cliniques fait discuter l'indication d'un traitement antibiotique curatif.

Le traitement antibiotique préventif de la maladie de Lyme n'a plus d'indication.

### Physiopathologie

Infection transmise par un vecteur ectoparasitaire : tique du genre *Ixodes* (*I. ricinus* en Europe).

Infection bactérienne disséminée due à une bactérie spirochète, mobile, intracellulaire du genre *Borrelia* (*B. burgdorferi* sensu lato dont trois espèces sont reconnues pathogènes chez l'homme en Europe : *B. afzelii*, *B. garinii* et *B. burgdorferi* sensu stricto).

Le réservoir de *Borrelia* est strictement animal (rongeurs, cochons sauvages, cervidés, oiseaux et renards); les tiques transitent d'un animal à l'autre suivant leur stade de développement s'infestant – et devenant ainsi infectantes – à tous les stades de leur développement (larve, adulte). Les bactéries sont contenues dans le tube digestif des tiques.

Les borrélioses sont des zoonoses (infections strictement animales); l'infection humaine est accidentelle et constitue une impasse bactériologique (pas de transmission homme-animal ni interhumaine).

Si la transmission est possible sur tout le territoire métropolitain, il existe un gradient croissant ouest-est pour le risque de transmission de *Borrelia* après une piqûre de tique.

Le risque de transmission de *Borrelia* est significativement plus élevé si la tique est restée fixée à la peau pendant plus de 48 heures.

### Clinique

La maladie de Lyme doit être suspectée devant l'association d'une exposition aux piqûres de tiques et de signes cliniques évocateurs.

Révélation typique pour les bactéries spirochètes (voir tréponèmes) : trois phases :

- phase primaire (phase localisée);
- phase secondaire (phase disséminée précoce);
- phase tertiaire (phase disséminée tardive).

La phase primaire est caractérisée par l'**érythème migrant (EM)** : lésion érythémateuse annulaire centrifuge, centrée sur la piqûre de la tique, dont le centre s'éclaircit à mesure que le halo s'élargit. L'EM apparaît entre J3 et J30 après la piqûre de tique. Les lésions apparues avant la 72<sup>e</sup> heure ne doivent pas faire suspecter un EM, mais plutôt une réaction inflammatoire locale (granulome ou infection à pyogène).

La **phase secondaire** n'apparaît qu'en cas d'échec thérapeutique en phase primaire ou si celle-ci a été méconnue. Les signes sont principalement neurologiques (méningo-radiculites dont la plus classique est l'association méningite lymphocytaire – paralysie

faciale; méningites; méningo-encéphalites) et rhumatologiques (mono- ou oligoarthritis des grosses articulations, incluant typiquement les genoux). Apparition possible de lésions d'EM à distance de la piqûre initiale durant cette phase. Le lymphocytome cutané bénin (tuméfaction violacée pseudo-tumorale observée au niveau du pavillon de l'oreille ou du mamelon) est typique de cette phase. La cardite de la maladie de Lyme est caractérisée par des troubles du rythme ou de conduction.

La **phase tertiaire (ou syndrome post-Lyme)** est caractérisée par des symptômes non spécifiques : asthénie, céphalées, douleurs abdominales, arthralgies, troubles cognitifs associant des troubles de l'attention, de mémorisation ou d'apprentissage. Le retentissement sur la vie quotidienne a parfois valeur d'indication thérapeutique.

### Confirmation diagnostique

Devant une piqûre de tique, la constatation d'un EM suffit pour affirmer le diagnostic de maladie de Lyme et débiter un traitement antibiotique curatif.

Le syndrome inflammatoire biologique est habituellement modéré ou absent. S'il est important, il doit faire discuter les diagnostics différentiels de la maladie de Lyme.

Le test d'immunofluorescence indirecte (ELISA), très sensible mais peu spécifique, est utile pour le dépistage. La recherche d'anticorps spécifiques par empreinte immunologique (Western blot) sert à confirmer biologiquement le diagnostic.

La recherche de *Borrelia* par culture ou amplification génique (PCR) n'est pas envisageable en routine.

En cas de doute clinique, un test ELISA doit être proposé en première intention. S'il est négatif, aucun autre test ne doit être réalisé. S'il est positif ou douteux, un test en Western blot peut être demandé.

Si le liquide céphalo-rachidien (LCR) est prélevé, une méningite lymphocytaire (avec hyperprotéinorachie) est le plus souvent observée; un test ELISA et une recherche d'anticorps spécifiques peuvent être réalisés sur le LCR.

La sérologie n'a aucun intérêt dans quatre cas (15<sup>e</sup> conférence de consensus, décembre 2006) :

- forme clinique évidente (EM);
- sujets asymptomatiques après une piqûre de tique;
- dépistage systématique des sujets exposés non récemment piqués et asymptomatiques;
- contrôle des patients traités.

### Attitude thérapeutique

Lors de la découverte d'une tique fixée sur la peau : deux réflexes élémentaires (fig. 18.36, page suivante) :

- retirer la tique ; au mieux à l'aide d'un crochet adapté vendu en pharmacie (ex : *Tire tique*); l'usage d'éther est formellement déconseillé car il favorise la transmission en provoquant la régurgitation des tiques. L'emploi d'une pince (ex : pince à épiler) a le même effet en écrasant le corps de la tique. La persistance du rostre n'est pas associée au risque de maladie de Lyme (partie non infectante);
- désinfecter l'endroit de la piqûre de tique (en particulier en cas de persistance du rostre) pour éviter une infection locale à germes pyogènes.

L'apparition d'un granulome (d'autant plus fréquente que le rostre est resté enchâssé dans la peau) doit être reconnue et

\* J.-B. Armengaud.

Hidden page

Hidden page

## ■ Infections à Salmonella\*

Le terme de salmonellose regroupe toutes les infections cliniques, apparentes ou inapparentes, déterminées par les bactéries de l'espèce *Salmonella enterica* (encadré 22).

Ces salmonelles appartiennent à la famille des entérobactéries dont elles s'individualisent par un ensemble de caractères culturels, biochimiques et antigéniques communs, et sont à l'origine d'affections très différentes, non seulement dans leur expression clinique mais aussi dans leur physiopathologie et leur traitement.

Il est classique et pratique de distinguer :

- d'une part, les salmonelloses majeures c'est-à-dire les fièvres typho-paratyphoïdes s'accompagnant de septicémie et d'endotoxémie ;
- d'autre part, les salmonelloses mineures ou salmonelloses non typhiques, responsables de gastro-entérites aiguës sans endotoxémie mais se compliquant parfois de bactériémies, avec ou sans localisations.

### 22. Principales salmonelloses de l'enfant

Fièvre typhoïde : bacille d'Eberth ou *Salmonella typhi*.

Fièvres paratyphoïdes :

- *Salmonella paratyphi A* ;
- *Salmonella paratyphi B* ;
- *Salmonella paratyphi C*.

Salmonelloses non typhiques : plus de 2 200 sérotypes ; quelques exemples :

- *Salmonella Newport* ;
- *Salmonella Manchester* ;
- *Salmonella Karachi*...

### Bactériologie et nomenclature des salmonelles

• **Les caractères morphologiques et culturels** : les salmonelles sont des bacilles Gram négatif de 1 à 3 microns, mobiles, aérobies-anaérobies, poussant facilement sur des milieux de culture ordinaires en 24 à 48 heures. Elles sont absentes de la flore normale du côlon.

• **Les caractères biochimiques** : les salmonelles n'acidifient pas le lactose mais fermentent le glucose ; elles possèdent une nitrate-réductase mais n'ont ni oxydase ni uréase.

• **Les caractères antigéniques** : chaque salmonelle possède une mosaïque d'antigènes parmi lesquelles on distingue :

- l'antigène somatique O de nature lipopolysaccharidique correspondant à l'endotoxine du germe ;
- l'antigène flagellaire H de nature protéinique ;
- l'antigène d'enveloppe K ou antigène de surface Vi (virulence) qui n'existe seulement que chez certains sérotypes de salmonelles (*Salmonella typhi*).

L'analyse des antigènes O et H a permis de répertorier plus de 2 200 sérotypes (classification de Kauffman et White selon la formule antigénique des salmonelles).

Les noms donnés aux sérotypes de *Salmonella* furent d'abord :

- des noms de syndromes (*S. enteritidis*) ;
- puis des noms d'animaux qui en semblaient les hôtes habituels (*S. typhi murium*).

Actuellement, on donne aux salmonelles le nom des villes où elles furent pour la première fois isolées (*S. Dublin*, *S. Panama*, *S. Goettingen*).

En France, c'est actuellement *S. typhi murium* qui est le sérotype le plus fréquemment isolé des salmonelloses ubiquitaires, suivi de *S. enteritidis* et *S. virchow*.

• **L'apport de la biologie moléculaire** va modifier la classique nomenclature sérotypique des salmonelles qui sera progressivement abandonnée. L'analyse de la séquence du gène de l'ARN 16S ribosomique classe l'espèce *Salmonella enterica* dans les protéobactéries du groupe gamma.

### Épidémiologie et modes de contamination

#### Salmonelloses non typhiques

Les salmonelles sont présentes dans l'intestin de nombreux animaux sauvages et domestiques. La transmission est essentiellement orofécale (encadré 23) :

- soit indirectement par l'intermédiaire de l'eau et des aliments souillés. Il s'agit d'une contamination digestive par ingestion de viandes mal cuites ou crues, d'abats ou de charcuterie mais surtout par les laitages, les volailles et les œufs. La contamination est également fréquente à partir de l'eau de boisson polluée ; enfin la contamination par consommation de coquillages est classique ;
- soit directement par défaut d'hygiène (maladie des « mains sales »). Cette contamination interhumaine est plus rare. Elle se produit électivement à l'hôpital dans les services de nourrissons à partir d'un malade ou d'un porteur méconnu. En l'absence de précautions rigoureuses, les germes vont être dispersés rapidement par les mains du personnel soignant. C'est dans ce mode épidémiologique que certains sérotypes multirésistants peuvent être rencontrés (*Salmonella Wien*).

### 23. Transmission orofécale

Contamination digestive et contamination interhumaine

- Eau souillée.
- Aliments contaminés.
- Chaîne alimentaire contaminée : viandes, œufs, poissons.
- Crustacés, coquillages.
- Matériel de collectivités.
- Maladie des mains sales.

À partir des malades :

- Hôpitaux (épidémie à *Salmonella wien* dans les années soixante-dix).
- Crèches.

À partir de porteurs sains (portage chronique).

#### Fièvres typho-paratyphoïdes

Les germes en cause sont *Salmonella typhi* (bacille d'Eberth) et *Salmonella paratyphi A* et B et C.

Le réservoir de germes pour *Salmonella typhi* et *Salmonella paratyphi A* est strictement humain. Les selles des sujets infectés en assurent la dissémination (rôle des porteurs chroniques).

Le mode de contamination directe joue un rôle restreint, opposé à la transmission indirecte par l'eau et la consommation de coquillages ou de fruits de mer.

\* J. Garnier.

## Incidence

Si les fièvres typhoïdes ont vu leur fréquence nettement décroître (3 à 4 % des salmonelloses), les salmonelloses mineures en raison de leur grande contagiosité sont en nette augmentation. Cette recrudescence s'accompagne d'un développement de souches multirésistantes.

Une prédominance estivo-automnale est retrouvée pour toutes ces infections à salmonelles.

La moitié des infections à salmonelles surviennent chez l'enfant et 50 % d'entre elles avant l'âge de deux ans.

## Portage asymptomatique

Des coprocultures systématiques, faites en l'absence de toute symptomatologie digestive dans l'entourage de malades ou parmi les personnels de l'alimentation, sont parfois positives. En règle, il s'agit d'un portage transitoire qui cèdera au bout de quelques jours ou de quelques semaines.

## Physiopathologie et facteurs de virulence

### Salmonelloses non typhiques

Après ingestion et adhésion, les salmonelles colonisent l'intestin grêle et le côlon. Elles envahissent la muqueuse et se multiplient dans les macrophages des formations lymphoïdes (plaques de Peyer de la sous-muqueuse) où elles causent une réaction inflammatoire à cellules mononucléées, des ulcérations superficielles et une exsudation liquidienne.

Elles n'élaborent ni d'endotoxine comme le bacille d'Eberth ni d'entérotoxine. Les ganglions mésentériques sont souvent atteints, mais le passage dans le sang est rare (5 à 10 % dans l'ensemble). Lorsqu'il se produit, on peut observer des localisations secondaires suppurées qui peuvent atteindre de nombreux organes.

Les états d'immunodépression favorisent l'apparition de septicémies. En cas de bactériémie, les salmonelles se fixent volontiers sur des lésions préexistantes telles qu'une atteinte valvulaire ou une malformation urinaire.

La maladie drépanocytaire s'accompagne d'une fréquence toute particulière d'ostéites, d'ostéomyélites ou de spondylites à salmonelles.

Le caractère prolongé ou récidivant de salmonelloses doit faire évoquer la possibilité d'une bilharziose urinaire associée où *Schistosoma haematobium* héberge la salmonelle qui disparaît après traitement de la seule bilharziose.

### Fièvre typhoïde

La fièvre typhoïde est une toxo-infection. Après ingestion et passage de la muqueuse intestinale, les germes gagnent, au niveau de la partie terminale de l'iléon, les ganglions lymphatiques mésentériques où ils se multiplient (période d'incubation) avant d'être déversés avec la lymphe dans le sang circulant (septicémie d'origine lymphatique : hémocultures positives).

Les lésions intéressent les formations lymphoïdes (plaques de Peyer et follicules clos). Ces lésions évoluent en plusieurs phases :

- infiltration avec formations lymphoïdes et infiltrats de cellules mononucléées ;
- nécrose vers le 4<sup>e</sup>-10<sup>e</sup> jour et formation d'une escarre ;

- ulcération par chute de l'escarre entraînant un risque de perforation ;
- cicatrisation.

La lyse bactérienne dans les ganglions mésentériques libère une endotoxine à l'origine de l'irritation du territoire splanchnique abdominal et des centres neurovégétatifs. Elle est responsable des signes toxiques.

## Aspects cliniques

### Salmonelloses non typhiques (encadré 24)

#### Salmonelloses digestives

• **Gastro-entérite aiguë fébrile du nourrisson** : elle atteint essentiellement les jeunes nourrissons.

La diarrhée constante, particulièrement importante s'accompagne de vomissements et d'une fièvre élevée et persistante, irrégulière, avec pics fébriles souvent supérieurs à 40 °C. L'aspect des selles est très variable : grumeleuses, choléri-formes, afécales avec pus, sang et mucus ; l'anorexie contraste avec la soif intense du nourrisson.

La déshydratation peut s'installer précocement avec une perte de poids très rapide et impressionnante qui fait toute la gravité de cette diarrhée invasive.

#### 24. Salmonelloses non typhiques : arguments décisifs

- Selles glairo-sanglantes.
- Déshydratation.
- Faciès toxique.
- Pus et hématies dans les selles.
- Coproculture +++.

Les signes physiques sont pauvres : ventre ballonné et météorisé, très sensible, sans splénomégalie. Le plus souvent la symptomatologie est spontanément résolutive en 3 à 6 jours.

• **Toxi-infection alimentaire collective** : elle s'observe surtout en milieu scolaire ou au cours d'intoxications familiales. Elle apparaît 8 à 12 heures après l'absorption d'aliments contaminés. Son tableau clinique peut aller de la simple gastro-entérite avec douleurs abdominales à la forme sévère avec déshydratation aiguë et collapsus.

#### Formes à symptomatologie infectieuse prédominante

Elles représentent 5 à 10 % de l'ensemble des salmonelloses. Elles peuvent accompagner un tableau de gastro-entérite aiguë ou être en apparence primitives. Dans ce cas, elles surviennent le plus souvent chez un malade dénutri ou en état d'immunodépression ou atteint d'une drépanocytose.

• **Les formes septicémiques** : elles se caractérisent par une température élevée avec frissons et altération rapide de l'état général, proche du tableau de la fièvre typhoïde. Le germe sera mis en évidence dans les hémocultures. La mortalité pour l'ensemble des formes septicémiques est de l'ordre de 15 %.

• **Les bactériémies** : plus fréquentes chez le nourrisson, elles se manifestent par un état fébrile isolé et sont authentifiées par la positivité des hémocultures. Ces bactériémies exposent au risque de localisations métastatiques.

• **Les localisations secondaires** : elles peuvent compléter les tableaux précédents ou survenir d'emblée. Elles peuvent être respiratoires (bronchopneumonie, pleurésie), ORL (otite moyenne suppurée, mastoïdite), méningées, cardiovasculaires (endocardite, péricardite, phlébite), urinaires, osseuses (ostéites et arthrites), abcès hépatiques ou spléniques.

### Fièvre typhoïde (encadré 25)

• L'incubation dure de 5 à 21 jours.

#### 25. Fièvres typho-paratyphoïdes : arguments diagnostics décisifs

##### Signes cliniques :

- Fièvre élevée.
- Altération rapide de l'état général.
- Tufhos, céphalées.
- Fosse iliaque droite gargouillante

##### Signes biologiques :

- Hémoculture +++.
- Absence de leucocytose, leucopénie.
- Coproculture : décevante.

##### Profil biochimique particulier ++ :

- Baisse du taux de prothrombine.
- Baisse de la calcémie.
- Cytolyse hépatique modérée.
- Hyponatrémie.

##### Sérodiagnostic de Widal et Félix (fig. 18.37)

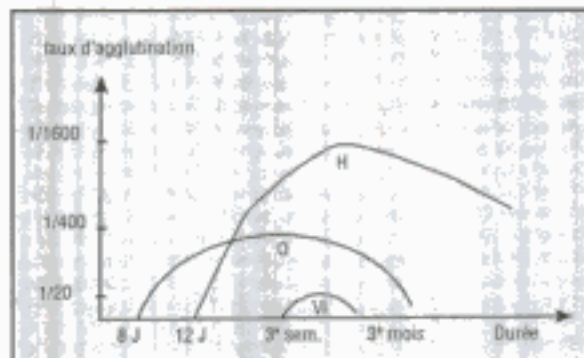


Figure 18.37. Courbe d'apparition et de durée des anticorps permettant d'interpréter un sérodiagnostic.

Pour les sujets non vaccinés, sont considérés positifs :

- la présence d'agglutinines O supérieures à 1/100 ;
- la présence d'agglutinines H supérieures à 1/200.

• Le début est classiquement insidieux, marqué par des troubles digestifs à type de douleurs abdominales, nausées et diarrhée, une fièvre d'ascension progressive avec céphalées, asthénie, épistaxis et un certain degré de prostration. À l'examen clinique, la langue est saburrale ; il existe un météorisme abdominal. La fosse iliaque droite est sensible et gargouillante ; la splénomégalie est inconstamment retrouvée. Le pouls est peu accéléré, dissocié de la température.

Le début peut être atypique, marqué par un syndrome pseudo-grippal, ou prendre l'allure d'une gastro-entérite fébrile ou se révéler d'emblée par une complication ou une localisation viscérale.

• **Période d'état** : typiquement, la fièvre est constante à 39-40 °C [avec frissons, pouls dissocié, tufhos et prostration]. Diarrhée, douleurs abdominales, soif vive et anorexie sont notées. La fosse iliaque droite est sensible et gargouillante avec présence d'un météorisme abdominal et d'une splénomégalie ; les taches rosées lenticulaires et les ulcérations superficielles du voile du palais sont classiques mais rares.

• La fièvre typhoïde peut également se présenter de façon ambulatoire avec une fièvre isolée et persistante. À l'opposé, il existe des formes graves, avec des signes d'imprégnation toxinique à type de tufhos, d'hypotension, de météorisme abdominal avec un risque accru de perforations, d'hémorragies digestives ou de collapsus cardiovasculaire.

Chez le nourrisson, il s'agit le plus souvent d'un tableau de gastro-entérite fébrile avec déshydratation aiguë.

• L'évolution sous traitement est marquée par une lente amélioration avec défervescence en 3 à 5 jours.

• Les complications relèvent pour la plupart d'un mécanisme toxinique :

- complications digestives à type d'hémorragies intestinales, de perforations ou de syndromes pseudo-perforatifs ;
- complications hépatobiliaires à type d'hépatites, de cholestyctes ;
- complications cardiovasculaires (myocardite, collapsus cardiovasculaire) ;
- complications neuroméningées (méningites et encéphalites typhiques) ;
- complications ostéo-articulaires (ostéomyélites et arthrites) ;
- complications hématologiques (anémies et thrombopénies).

### Diagnostic

#### Salmonelloses non typhiques

L'hémogramme révèle généralement une leucocytose ; l'analyse des selles retrouve des leucocytes et des hématies. La coproculture permet d'affirmer l'origine bactérienne.

#### Fièvres typho-paratyphoïdes

Devant un tableau d'allure septicémique, l'absence de leucocytose, voire la présence d'une leuconéutropénie sont très évocatrices.

• Le diagnostic de certitude d'une salmonellose repose sur l'isolement du germe +++ :

- l'hémoculture est l'examen clé qui permet de poser le diagnostic dans la plupart des cas ;
- la coproculture est moins souvent positive. Elle doit être effectuée devant des selles glairo-sanglantes ou mucopurulentes ou dans un but épidémiologique ;
- d'autres prélèvements, selon le type de localisation de l'infection, sont possibles : pus, urines, LCR.

• Le sérodiagnostic de Widal et Félix se positive tardivement :

- les agglutinines O apparaissent en premier vers le 8<sup>e</sup> jour et n'ont de valeur qu'au 1/100, leur taux s'élève ensuite à 1/400-1/800 puis décroît vers le 30<sup>e</sup> jour pour disparaître en 2 à 3 mois ;
- les agglutinines H apparaissent vers le 12<sup>e</sup> jour et s'élèvent rapidement à des taux élevés supérieurs à 1/1 600 pour diminuer ensuite lentement et persister pendant des années.



## Traitement

Les aspects thérapeutiques diffèrent peu de ceux de l'adulte en termes d'indication et de sensibilité aux antibiotiques en dehors des fluoroquinolones classiquement contre-indiquées en pédiatrie. L'utilisation de cette famille d'antibiotiques a été proposée dans des circonstances particulières chez l'enfant.

## Salmonelloses non typhiques

• **Traitement curatif** : il est avant tout diététique : solutés glucosés et hydroélectrolytiques.

L'antibiothérapie est actuellement **déconseillée** : par la destruction de la flore microbienne normale qu'elle entraîne, elle augmente la durée du portage sain à la convalescence. Elle provoque l'apparition de bactéries résistantes à l'antibiothérapie.

L'antibiothérapie n'est indiquée que dans les formes sévères ou chez des sujets porteurs d'un déficit immunitaire. Les produits les plus utilisés et conseillés sont les amoxicillines et le cotrimoxazole par voie orale, l'azithromycine, voire le céfixime.

Dans les formes septicémiques ou dans les formes localisées, l'antibiothérapie est impérative et repose sur des céphalosporines de troisième génération associées à un aminoside.

• **Le traitement prophylactique consiste, en :**

- des mesures individuelles : règles strictes d'hygiène générale ;
- des mesures collectives : éviter la contamination de l'eau et des aliments, contrôle de l'industrie alimentaire à tous les niveaux ;
- une déclaration obligatoire n° 12 pour les toxi-infections alimentaires collectives.

• **Traitement du portage** : il n'existe pas d'attitude consensuelle vis-à-vis du portage asymptomatique des salmonelles. Pourtant le risque de contamination dans les crèches et autres collectivités est réel ainsi que le risque de bactériémies à partir de translocation digestive chez le nourrisson. Si les cures prolongées de bêta-lactamines ont été accusées de prolonger le portage des germes, des traitements courts de fluoroquinolones ont permis l'éradication des salmonelles.

## Fièvres typho-paratyphoïdes

• **Traitement curatif** :

- mesures hygiéno-diététiques ;
- antibiothérapie : les phénicolés, l'amoxicilline et le cotrimoxazole ont petit à petit été supplantés par les céphalosporines de troisième génération. Ceftriaxone ou cefotaxime pendant 5 jours ont donné d'excellents résultats. Un traitement de 7 jours est malgré tout conseillé pour éviter les rechutes. L'emploi de fluoroquinolones pourrait particulièrement être utile après un échec clinique des bêta-lactamines, pourtant actives *in vitro*. Azithromycine, active *in vitro* sur les entéropathogènes, possède une excellente pénétration tissulaire, atteignant des concentrations intracellulaires cent fois supérieures aux concentrations sériques. Elle a été proposée dans les formes non compliquées de fièvre typhoïde chez l'enfant et l'adolescent aux doses de 10 mg/kg/j pendant 7 jours ou aux doses de 20 mg/kg/j pendant 5 jours ;

- la corticothérapie est réservée aux formes graves avec syndrome toxinique sévère.

• **Traitement prophylactique** : le vaccin TAB a été abandonné au profit du vaccin Typhim Vi, vaccin injectable, polysaccharidique, spécifique de *Salmonella typhi* (une seule injection) ; maladie à déclaration obligatoire n° 1.

## Ce qu'il faut retenir

• La recrudescence actuelle des salmonelloses mineures : étiologies les plus fréquentes des gastro-entérites aiguës fébriles bactériennes du nourrisson.

• L'existence de tableaux sévères chez les immunodéprimés et les drépanocytaires.

• Les salmonelloses majeures sont les fièvres typho-paratyphoïdes s'accompagnant de septicémie et d'endotoxémie.

Les salmonelloses mineures ou salmonelloses non typhiques sont responsables de gastro-entérites aiguës sans endotoxémie mais se compliquant parfois de bactériémies avec ou sans localisations et ne justifiant pas d'antibiothérapie.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

BÉAU P., Infections à salmonelles, in : Pathologie infectieuse de l'Enfant, Flammarion Médecine-Sciences, Paris, 1988.

HUMBERT G., LEMELAND J.F., LECOINTE F., Salmonelloses non typhiques, Maladies Infectieuses, 8018, A10, 4, 1986.

PERELMAN R., Infections à *Salmonella*. Salmonelloses, in : Pédiatrie pratique. II, Maladies infectieuses, 2<sup>e</sup> ed, Maloine, Paris, 1990.

GENDREL D., RAYMOND J., MOULIN F. et coll., Éradication du portage asymptomatique des salmonelles non typhoïdiques par deux doses de pefloxacin, Arch. Ped., 1995, 2, 418-22.

LAUNDE M., GUYON G., MORIN C., ROGERE M., ASTRUC J., Les infections à salmonelles chez l'enfant : étude rétrospective sur quatre ans, Arch. Ped., 2005, 12, 23-7.

## ■ Conduite à tenir devant une tuberculose pulmonaire de l'enfant\*

La tuberculose reste un problème d'actualité en France. En 2004, le taux d'incidence en France métropolitaine était de 9,2 cas pour 100 000 habitants. Il existe d'importantes disparités régionales. L'Île-de-France reste la région la plus touchée avec un taux d'incidence de 20,8 cas pour 100 000 habitants. Les enfants de moins de 15 ans représentent 5,5 % des cas déclarés ; soit environ 300 nouveaux cas par an. Presque la moitié de ces cas (40 %) concernant des enfants de moins de 5 ans. Les localisations retrouvées de la maladie chez l'enfant sont représentées dans l'immense majorité des cas par une atteinte pulmonaire et/ou des ganglions hilaires et médiastinaux. Deux à trois cas de méningite sont rapportés chaque année chez des enfants de moins de 5 ans. Il importe donc de rester attentif et de savoir dépister et traiter une tuberculose chez l'enfant. Cette vigilance doit être renforcée dès qu'il existe un facteur de risque : immigrants de pays à haute prévalence, bas niveau socio-économique, pathologie médicale favorisante (traitement immunosuppresseur, diabète, insuffisance rénale chronique), infection VIH, hémopathie ou autre pathologie maligne.

\* C. Delacourt.

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Tableau 18.XXIX. Principaux antibiotiques utilisés dans le traitement d'une PIT.

Antibiotiques	Présentations	Posologie (mg/kg/j)	Dose maximale quotidienne	Effets secondaires
Isoniazide Rimfon	cp 50 et 150 mg	5 (< 2 ans) 10 (≥ 2 ans)	300 mg	Toxicité hépatique par ses métabolites (élévation transaminases ; ictère) Neuropathies périphériques Convulsions
Rifampicine Rimactan Rifadine	Gélules 300 mg Suspension 2 % [5 mL = 100 mg]	10	600 mg	Induction enzymatique des enzymes microsomiales hépatiques (accélère le métabolisme de : glucocorticoïdes, digoxine, théophylline, anticonvulsivants, ketoconazole, ciclosporine, isoniazide, augmente l'hépatotoxicité de l'isoniazide) Coloration rouge orangé des urines et sécrétions Troubles gastro-intestinaux Rares accidents immuno-allergiques
Éthambutol Myambutol Dexambutol	Myambutol Gélules 100 et 400 mg Dexambutol Dragées 250 et 500 mg	15-20	2,5 g	Névrite optique (dose dépendante) Rash cutané
Pyrazinamide Pirilène	cp 500 mg	20-30	2 g	Hépatotoxicité (dose-dépendante) Hyperuricémie Troubles gastro-intestinaux, Arthralgies Rash cutané

rifampicine pendant 4 mois, soit une durée totale de traitement de 6 mois. L'éthambutol n'est le plus souvent adjoint à la phase initiale du traitement que dans certains cas : tuberculose pulmonaire floride, dissémination hémato-gène, suspicion de résistance aux antibiotiques.

Lorsque la tuberculose s'accompagne d'une dissémination hémato-gène (miliaire, atteinte cérébro-méningée...), l'attitude n'est pas parfaitement codifiée : le plus souvent, la période de quadrithérapie est d'au moins 3 mois et la durée totale du traitement d'environ 12 mois. Ces données sont en fait dépendantes de l'évolution sous traitement.

La place des corticoïdes n'est pas parfaitement définie. Elle est indiquée devant un trouble de ventilation récent ou une obstruction endobronchique significative (> 50 %) constatée lors de la fibroscopie (compression extrinsèque, granulome), que cette obstruction entraîne ou non des modifications sur le cliché radiologique. L'existence chez le nourrisson d'une adéno-pathie latéro-trachéale compressive avec une muqueuse trachéale fragile reste une contre-indication classique, en raison du risque d'asphyxie par fistulisation.

Les corticoïdes sont également souvent prescrits au cours des atteintes pleurales, des atteintes cérébro-méningées notamment avec hypertension intracrânienne, ou encore en cas de miliaire retentissant sévèrement sur la fonction respiratoire. Leur posologie est de 1 à 2 mg/kg/j pendant 2 à 4 semaines suivie d'une baisse progressive, en se méfiant des rebonds.

• **Particularités du nouveau-né** : un nouveau-né de mère tuberculeuse doit être traité à la naissance si la mère n'a pas été elle-même traitée au moins 2 mois avant l'accouchement. Le choix d'une bithérapie ou d'une trithérapie est variable selon les équipes. En cas de négativité persistante de l'IDR à 3 mois,

il est licite de stopper le traitement, même si certains auteurs préfèrent le poursuivre jusqu'au 6<sup>e</sup> mois. Le traitement maternel ne contre-indique pas l'allaitement du nouveau-né.

La recherche du contaminateur est impérative, ainsi bien sûr que son traitement. L'infection tuberculeuse est par ailleurs une maladie à déclaration obligatoire.

#### Meilleure surveillance d'une PIT

L'écueil essentiel du traitement est la non-observance qui a pour conséquences d'une part de retarder l'élimination de la tuberculose malgré des drogues actives, et d'autre part d'accroître la proportion de souches résistantes à ces drogues. S'assurer d'une bonne observance est donc un des rôles essentiels de l'équipe soignante. Les problèmes à cet égard peuvent être difficiles à résoudre, faisant de la tuberculose une véritable maladie « sociale ». La surveillance repose sur une consultation clinique mensuelle et la répétition d'examen biologiques, radiologiques et éventuellement endoscopiques visant à dépister les complications liées à la tuberculose ou à son traitement. Lors d'un traitement de tuberculose-maladie, un bilan hépatique initial est indispensable afin d'en vérifier la normalité. Il doit être vérifié 15 jours et 1 mois après le début du traitement. Lors d'un traitement d'infection latente par isoniazide et rifampicine, la réalisation systématique d'une surveillance biologique hépatique n'est plus recommandée chez l'enfant. La famille doit toujours être informée des signes évocateurs de toxicité (vomissements répétés, ictère) et de la nécessité d'une consultation urgente en cas d'apparition de l'un de ces signes. En l'absence d'une bonne compréhension de ces signes d'alerte, une surveillance biologique reste nécessaire.

## ■ Aspects actuellement méconnus de la maladie tuberculeuse\*

### Méningites tuberculeuses

Après une phase prodromique de quelques jours, souvent prolongée par une altération de l'état général, des troubles du caractère et du comportement avec un état subfébrile, le début est caractérisé par :

- un syndrome infectieux net (fièvre élevée) ;
- et un syndrome méningé.

Dans un tel contexte, on doit évoquer la méningite tuberculeuse : on pratique un examen du liquide céphalorachidien qui montre une hyperalbuminorachie et une hypercytose. Le taux des sucres est généralement secondairement abaissé. L'élévation des isoenzymes de la lacto-déshydrogénase (LDH) oriente vers le diagnostic de méningite bactérienne. Le bacille acido-alcoolorésistant est retrouvé à l'examen direct dans 30 % des cas. Les cultures sur milieu de Loewenstein seront systématiques.

Les autres examens complémentaires sont des examens d'appui :

- le fond d'œil montre des tubercules de Bouchut dans un tiers des cas, et dans 90 % des cas des formes avec tuberculose miliaire ;
- le cliché thoracique peut contribuer au diagnostic s'il montre des images de tuberculose médiastinale, pulmonaire, voire miliaire (une fois sur deux environ) ;
- l'EEG peut montrer des anomalies (non spécifiques) ;
- l'examen tomodensitométrique cérébral peut mettre en évidence des granulomes cérébraux.

Le diagnostic doit être précoce : des séquelles motrices (hémiplégie), sensorielles (cécité) ou épileptiques sont possibles.

Les éléments de pronostic défavorable sont : le délai du diagnostic, le jeune âge (< 1 an) et l'existence de troubles de la conscience prolongés ou profonds (coma).

Le traitement initial est celui des formes de tuberculose grave (quadrithérapie : INH + RMP + EMB + PZA) pendant les 2 premiers mois relayé par une bithérapie (INH + RMP) de 6 à 9 mois.

L'adjonction d'une corticothérapie (prednisone à la dose de 1 à 2 mg/kg) est généralement proposée jusqu'à normalisation du liquide céphalorachidien (4 à 6 semaines en général).

### Tuberculoses secondaires

#### Tuberculose osseuse

Elle peut survenir un à trois ans après la primo-infection.

L'atteinte se fait généralement par voie hématogène.

Les atteintes les plus fréquentes se situent au niveau des vertèbres (mal de Pott), des os du crâne, des phalanges des os longs. Une biopsie plus ou moins exérèse des granulomes peut être indiquée. La culture retrouve en règle un nombre de BK inférieur à celui qui a pu être identifié au niveau du poumon.

#### Tuberculose abdominale

Elle comporte des aspects multiples selon l'atteinte des ganglions mésentériques, du péritoine ou du tube digestif et

pose du fait de son expression clinique polymorphe des problèmes diagnostiques souvent difficiles.

Elle est rare chez l'enfant.

Son association à une tuberculose pulmonaire n'est pas constante (40 % des cas environ).

Les symptômes sont d'apparition insidieuse et souvent très polymorphe.

Deux types d'atteinte abdominale peuvent être identifiés :

- l'atteinte ganglionnaire isolée dans 30 % des cas se traduisant par une masse abdominale profonde dans un contexte d'état général altéré (asthénie, fièvre prolongée) ;
- l'atteinte péritonéale révélée à l'occasion de douleurs abdominales (80 % des cas) avec ascite souvent associée (50 à 75 % des cas). Les manifestations caséuses peuvent être isolées ou associées à cette ascite (empatement profond diffus).

### Tuberculose intestinale

Elle prédomine dans la région iléo-cæcale, de diagnostic souvent difficile avec celui de la maladie de Crohn.

Les éléments du diagnostic sont :

- la positivité des réactions cutanées à la tuberculine (70 % des cas) ;
- l'intensité du syndrome inflammatoire biologique (90 % des cas) ;
- la radiographie de l'abdomen sans préparation si elle montre des calcifications ganglionnaires paravertébrales ;
- surtout l'échographie abdominale lorsqu'elle met en évidence des ganglions lymphatiques mésentériques volumineux. Un scanner abdominal est souvent nécessaire pour préciser le type et la topographie de l'atteinte ganglionnaire.

Le diagnostic sera définitivement assuré :

- non pas tant par ponction d'une masse sous contrôle échographique ou scanographique (identification du BK dans le liquide : examen direct ou cultures) ;
- que par la laparotomie exploratrice (prélèvements biopsiques multiples).

Le traitement repose sur une quadrithérapie associant : INH + RMP + EMB + PZA pendant 2 mois. Le traitement d'attaque est relayé par une bithérapie (INH + RMP) pendant 1 an à 18 mois.

### En conclusion

La tuberculose demeure un risque toujours actuel en France. Tout doit être réalisé pour assurer correctement sa prévention.

#### • Rompre la chaîne de la contagion :

- rechercher les agents contaminateurs (enquête familiale associant les équipes hospitalières et médico-sociales) ;
- déclaration obligatoire de la tuberculose avérée (BK positif à l'examen direct et/ou à la culture) aux organismes de santé du département ;
- traitement immédiat, et rigoureux, des adultes et sujets concernés avec isolement des adultes pendant les premières semaines du traitement.

• **Apprécier la compliance du sujet à la thérapeutique proposée :** celle-ci sera d'autant plus satisfaisante que les effets secondaires et le coût des médicaments auront été évalués.

• **Porter une très grande attention sur les groupes à risque :** certaines maladies (diabète, immunosuppression par corticoïdes, chimiothérapie, immunodépression congénitale ou acquise après infections VIH).

\* A. Bourillon.

Hidden page

Hidden page



formule panachée, voire une prédominance de polynucléaires neutrophiles peut exister au début), une hyperprotéinorrhachie (0,5 à 1 g/L), une glycorrachie et un taux de chlorures normaux. Son évolution est le plus souvent bénigne, spontanément favorable en quelques jours. La ponction lombaire, en cas de méningite franche, soulage souvent considérablement l'enfant et constitue un geste curateur faisant parfois disparaître totalement les signes cliniques, la guérison étant alors définitive. De nombreuses formes cliniques sont possibles allant de la forme totalement latente à la forme explosive dominant le tableau clinique et parfois isolée, sans parotidite. L'infection ourlienne était, avant la vaccination, l'étiologie la plus fréquente des méningites virales de l'enfant et du nourrisson. Cette place prépondérante a désormais été prise par les *Enterovirus*.

### Méningo-encéphalite aiguë

Cette complication est rare (fréquence évaluée entre 0,2 à 2,5/1 000). La symptomatologie est celle d'une leuco-encéphalite aiguë non spécifique associant : des troubles variables et fluctuants de la conscience avec confusion et survenue de convulsions. Le pronostic est globalement bon et les décès sont rares.

### Atteinte des paires crâniennes

On peut observer, au décours d'une méningite ou d'une méningo-encéphalite ourlienne diverses atteintes des paires crâniennes : II (névrite optique), VII (paralysie faciale) et surtout VIII (surdité). La surdité unilatérale est plus fréquente (5 %) mais rarement définitive (1 % des surdités soit 1/2.10<sup>5</sup>). Elle est grave en cas d'atteinte bilatérale et précoce avant l'acquisition du langage car elle est alors responsable d'une surdi-mutité définitive.

### Autres complications neurologiques

Complications plus rares : myélites, polyradiculonévrites (syndrome de Guillain-Barré).

### Complications glandulaires

#### Pancréatite

Le diagnostic peut être évoqué devant la survenue de violentes douleurs abdominales avec vomissements. Il sera confirmé par l'élévation du taux de l'amylasémie et de la glycémie. La fréquence est estimée entre 5 et 7 %. Possibilité d'évolution tardive vers un diabète insulino-dépendant.

#### Orchite

L'orchite survient après la puberté avec une fréquence de 25 %. Elle est le plus souvent unilatérale. Elle s'observe classiquement entre le 4<sup>e</sup> et le 10<sup>e</sup> jour d'évolution de la parotidite ourlienne. Le début est brutal, associant : une fièvre élevée (40 °C), des douleurs abdominales et des vomissements. Au bout de quelques heures, les signes généraux diminuent pour laisser place à une douleur testiculaire vive irradiant vers le cordon, le périnée, l'abdomen et les lombes. L'examen retrouve un scrotum inflammatoire, rouge, chaud, tendu et œdématisé avec une lame d'hydrocèle vaginale. Le testicule est volumineux, lisse, régulier et extrêmement douloureux ; le cordon est normal ainsi que le déférent et l'épididyme.

L'évolution se fait lentement vers la guérison spontanée en une dizaine de jours. Une atrophie séquellaire peut survenir dans les semaines ou mois qui suivent, marquée par une diminution progressive et indolore de la taille du testicule qui devient mou et insensible. Une atrophie unilatérale survient dans environ 6,8 % chez le sujet âgé de plus de 15 ans. Dans les rares cas d'orchite bilatérale évoluant vers l'atrophie, on observe une stérilité définitive par azoospermie.

### Autres atteintes glandulaires

D'autres atteintes glandulaires ont été décrites : ovarite, mastite...

### Autres complications

Les autres complications sont exceptionnelles : néphrite, rhumatisme et myocardite électrique.

### Diagnostic

Le diagnostic est purement clinique dans la majorité des cas. Sa confirmation biologique peut être utile devant une forme compliquée et atypique et consiste en le dosage des IgM spécifiques qui sont élevées au début de la maladie (dans la première semaine d'évolution) ou par une séroconversion IgG sur deux sérums prélevés à 3 semaines d'intervalle (intérêt rétrospectif).

Le diagnostic différentiel est important. Il faut savoir évoquer devant une forme atypique les diagnostics suivants :

- parotidite infectieuse ; unilatérale très fébrile, avec pus au canal de Sténon après massage parotidien ;
- lithiase salivaire ; tuméfaction récidivante non infectieuse avec lithiase visible sur le cliché parotidien ou à la sialographie ;
- tumeur de la parotide ; affirmée par la biopsie qui s'impose devant une tuméfaction parotidienne dure et surtout persistante.

### Traitement

#### • Curatif :

- la parotidite ourlienne ne nécessite habituellement qu'un traitement symptomatique : antipyrétique et antalgique (aspirine ou paracétamol) ;
- l'isolement est nécessaire jusqu'à la guérison clinique ;
- l'injection de gammaglobulines polyvalentes n'a aucune action de prévention des localisations secondaires.

• **Préventif** : le vaccin vivant atténué a une efficacité épidémiologique prouvée. Il est recommandé de le pratiquer dès l'âge de 1 an (9 mois si entrée en collectivité) en association avec rougeole et la rubéole et 1<sup>er</sup> rappel en association avec rougeole et rubéole 1 mois après la 1<sup>re</sup> injection et avant l'âge de 2 ans.

### ■ Rubéole\*

La rubéole acquise est liée à un virus ARN dont il n'existe qu'un sérotype.

\* E. Grimpel.

Hidden page

• Kaposi-Juliusberg (herpès diffus sur lésions d'eczéma) : immunodéprimés. L'immunodépression cellulaire (sida ; transplantation ; hémopathie) favorise les récurrences sévères et extensives avec risque de dissémination viscérale (pneumopathie et hépatite).

• **Diagnostic** : il est nécessaire pour tous les tableaux de sévérité :

- viral par culture cellulaire ;
- détection si ADN viral par PCR (surtout si encéphalite).

### Traitement

• Primo-infection : gingivo-stomatite herpétique : aciclovir (Zovirax) par voie orale ou valaciclovir (Zelitrex).

• Récurrences :

- génitales : Zovirax ou Zelitrex par voie orale ;
- formes sévères chez l'immunodéprimé : aciclovir IV (Zovirax IV, 5 mg/kg x 3/j) ;
- encéphalite herpétique : aciclovir IV (Zovirax IV, 10 à 15 mg/kg x 3/j pendant 21 jours) ;
- herpès commun superficiel : pommade ophthalmique : Zovirax (contre-indications : corticoïdes et anesthésiques locaux).
- Prévention des infections récidivantes (enfants > 6 ans) :
  - cutanéomuqueuses : Zovirax per os pendant 6 à 12 mois ;
  - infections génitales : Zelitrex per os pendant 6 à 12 mois.

### Autres infections à Herpes viridae

Voir varicelle, zona, mononucléose et cytomégalo-virus ci-après.

## ■ Varicelle-zona\*

La varicelle et le zona sont provoqués par le virus de la 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 sensibles. 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

La varicelle est une maladie pédiatrique, elle s'observe avec prédilection entre 2 et 10 ans. Elle a été décrite de façon exceptionnelle chez le nouveau-né. Une transmission transplacentaire est possible, responsable en début de grossesse d'exceptionnelles embryopathies et en fin de grossesse de varicelles néonatales. Elle est beaucoup plus rare chez l'adulte mais plus sévère (pneumopathiel). Elle est gravissime car mortelle en l'absence de traitement antiviral et parfois encore malgré le traitement chez le sujet immunodéprimé.

La maladie évolue sur un mode endémo-épidémique en France et quasi obligatoire, touchant chaque année 553 000 à 751 000 sujets.

### Description clinique

La varicelle, dans sa forme typique, a une incubation de 14 jours, silencieuse.

La période d'invasion est brève [24 à 36 heures], peu fébrile et non spécifique : elle associe : fièvre, en règle modérée (38 °C) mais parfois élevée (39-40 °C), céphalée, malaise général.

La période d'état est spécifique, elle est marquée par :

- **l'exanthème** : multiples lésions élémentaires évoluant en plusieurs stades : macule érythémateuse (2 à 4 mm), vésicule molle puis trouble (2<sup>e</sup> jour), ombilication centrale et assèchement pour une croûte prurigineuse qui chute entre le 5<sup>e</sup> et le 7<sup>e</sup> 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** est généralement plus discret : quelques vésicules rapidement éclatées laissant place à de petites ulcérations superficielles. L'atteinte des autres muqueuses est plus rare : conjonctives, vulve, larynx.

La contagiosité de la varicelle est extrêmement importante. Elle débute 24 heures avant l'éruption en période d'invasion, est maximale jusqu'au 7<sup>e</sup> jour, c'est-à-dire tant que persistent des lésions au stade vésiculeux. Les croûtes non ulcérées sont généralement peu ou pas contagieuses.

### Complications

Les complications 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, les surinfections cutanées à *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pyogenes* du groupe A. Elles se manifestent par des pyodermites superficielles, ou profondes, dermohypodermes, varicelle gangréneuse, lymphangite, adénite, impétigo bulleux ou non, syndrome de la peau ébouillantée. Plus rarement, bactériémie, choc, fasciite nécrosante. Des localisations secondaires sont également observées : pneumonie, arthrite, ostéomyélite.

• Ensuite, les 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 (varicelle grave sur eczéma diffus, Kaposi Juliusberg) ou leur localisation (atteinte muqueuse : stomatite, conjonctivite, vulvite, plus rarement laryngite avec œdème glottique).

• Les autres complications sont : hématologiques (thrombopénie), 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.

\*E. Grimpel.

## Traitement

### Traitement curatif

Le traitement de la varicelle est essentiellement symptomatique : mesures simples d'hygiène de la peau, antiseptiques et colorants locaux, antihistaminiques oraux contre le prurit parfois efficaces, antipyrétiques type paracétamol (l'ibuprofène et l'aspirine sont contre-indiqués), antibiothérapie rapide (amoxicilline-acide clavulanique) en cas de surinfection des vésicules. Sont formellement proscrits tous les produits poudrés (à base de talc) réputés pour calmer le prurit ou contenant des antiseptiques car ils ont été associés à la survenue de surinfections cutanées sévères.

L'usage des antiviraux (aciclovir) en curatif n'est indiqué que dans les situations suivantes : le sujet immunodéprimé, quel que soit son type d'immunosuppression, congénital ou acquis, le 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), les formes compliquées.

### Traitement préventif

- Il n'y a aucune AMM ni recommandation officielle pour l'utilisation des antiviraux en prophylaxie.
- Un traitement préventif par immunoglobulines spécifiques anti-VZV (Varitect, 5 à 25 UI/kg voie IV dans les 96 heures suivant le contact) est indiqué en 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 contact maternel) qui doivent rester longtemps à l'hôpital ;
  - prématurés AG < 28 semaines ou PN < 1 000 g quel que soit le statut maternel ;
  - femmes enceintes (recommandation de l'académie américaine de pédiatrie) ;
- Seule une vaccination ciblée (voir § Vaccinations, page 524) 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...), stress, fatigue, intoxication, traumatisme, maladie maligne (hémopathie, métastase rachidienne...). 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). Par contre, 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.

## Zona intercostal

Dans sa forme typique, il réalise une éruption ayant une topographie précise, le plus souvent unilatérale (orbite, épaule, ceinture).

- **L'invasion** (24-48 heures). Elle est marquée par un syndrome infectieux discret (fièvre, malaise, céphalées), une douleur localisée au territoire de la future éruption, adénopathie satellite (ici axillaire homolatérale) sensible.

- **L'éruption qui suit** est caractéristique par sa topographie : unilatérale, répartie en trois bouquets d'apparition successive, latéro-vertébral, 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 zones

Les autres zones se distinguent par la topographie de l'éruption.

- **Autres zones rachidiens** (95 % des cas).
- **Abdominaux :**
  - lombo-inguinal (région inguinale et organes génitaux externes) ;
  - lombo-fémoral (face supéro-externe de la cuisse).
- **Sacrés :**
  - sacro-ischiatique (fesse, sacrum et périnée) ;
  - périnéo-génital (périnée, marge anale, OGE, urètre).
- **Cervicaux :**
  - cervico-occipital C1-C2-C3 (nuque, cuir chevelu) ;
  - cervico-subclaviculaire C3-C4 (sterno-cléido-mastoidien jusqu'à la clavicule).
- **Des membres, supérieurs essentiellement.**
- **Crâniens :**
  - 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 temporo-malaire, hypersécrétion lacrymale.
  - zona nasal :
  - zona nasal externe : racine du nez, partie inféro-interne de la paupière supérieure avec la conjonctive et parfois la cornée, rechercher une anesthésie cornéenne +++.
  - zona nasal 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 genculé : otalgie, paralysie faciale périphérique, adénopathie prétragienne, éruption au niveau de la zone de Ramsay-Hunt (tympa, conduit auditif externe, conque de l'oreille, deux tiers de l'hémi-langue, pilier anté-

rieur du voile). L'association à des troubles cochléo-vestibulaires réalise le zona otitique total de Sicard :

- zona du trijumeau avec deux branches :
  - branche maxillaire supérieure 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 maxillaire inférieure 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 pharyngo-laryngé, 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.
- **Le traitement du zona** est symptomatique chez l'enfant. L'indication du traitement antiviral est limitée au zona ophtalmique (zona nasal externe particulièrement), au zona du sujet immunodéprimé et de l'adulte du fait du risque plus élevé de complications.

## ■ Infection à Epstein-Barr virus : mononucléose infectieuse\*

La mononucléose infectieuse (MNI) est la traduction clinique de la primo-infection par le virus d'Epstein-Barr (VEB). Ce virus à ADN qui appartient au groupe des *herpès virus* est par ailleurs incriminé dans la pathogénie du lymphome de Burkitt africain et du carcinome nasopharyngé.

La mononucléose infectieuse de l'enfant réalise une infection fréquente, souvent inapparente et classiquement réputée pour sa bénignité. Le recours plus systématique à la pratique des sérologies spécifiques du VEB a permis d'identifier récemment de nombreux aspects cliniques atypiques pouvant être au premier plan de la symptomatologie chez l'enfant.

### Épidémiologie

La primo-infection par le VEB est ubiquitaire, quasi obligatoire.

La mononucléose infectieuse est une infection qui prédomine chez l'adolescent et l'adulte jeune (75 % des sujets de 15 à 25 ans). Elle est rare avant l'âge de 2 ans (rôle des anticorps transmis), et après l'âge de 40 ans. La fréquence avec laquelle la sérologie du VEB est positive conduit à supposer que l'infection est souvent inapparente chez l'enfant.

La transmission du virus est interhumaine, soit par contact direct (« maladie du baiser »), soit par l'intermédiaire d'objets contaminés (jouets sucés...) : le dénominateur commun de ces deux modes de transmission est la salive. Le site initial de la pénétration du VEB est l'oropharynx.

### Clinique

L'incubation de la maladie est estimée de 30 à 50 jours chez l'adulte jeune et serait plus courte chez l'enfant.

La mononucléose infectieuse réalise chez le grand enfant un tableau clinique assez proche de celui de l'adulte jeune avec la tétrade symptomatique classique :

- fièvre, souvent élevée ;
- angine ou pharyngite ;
- polyadénopathies ;
- splénomégalie.

La mononucléose infectieuse revêt souvent chez l'enfant des tableaux plus atypiques :

- symptomatologie dissociée ou pauvre, pouvant laisser méconnaître la maladie ;
- révélation par des complications parfois isolées.

### Complications

• **L'hépatite** est quasi constante, comme en témoigne le taux des transaminases sériques, presque toujours élevé. La survenue conjointe d'une hépatite aiguë à virus B est possible. Le pronostic de l'hépatite est excellent dans la majorité des cas.

• **Atteintes neurologiques** : leur fréquence est estimée à 7 % de l'ensemble des complications de la maladie. Il s'agit le plus souvent d'affections du système nerveux central :

- méningite lymphocytaire ;
- encéphalite révélée par des convulsions ;
- méningo-encéphalite ;
- myélite transverse ;
- atteinte des paires crâniennes ;
- ataxie aiguë cérébelleuse ;
- polyradiculonévrite aiguë type syndrome de Guillain-Barré où la classique dissociation albumino-cytologique peut être mise en défaut. Les atteintes neurologiques périphériques sont exceptionnelles.

Les examens sérologiques spécifiques ont ici tout leur intérêt pour relier ces manifestations à leur étiologie précise.

• **Atteintes otorhinolaryngologiques** : l'intensité du processus inflammatoire concernant la muqueuse pharyngée et les amygdales, jointe à l'existence éventuelle d'exsudats ou de fausses membranes rend compte de la sévérité de certaines présentations de la maladie à type d'obstruction aiguë des voies aériennes supérieures. Un tableau de détresse respiratoire obstructive haute est ainsi réalisé, pouvant conduire à l'injection immédiate de corticoïdes ou, en cas d'échec, dans certaines formes sévères, à une intubation trachéale.

• **Atteintes hématologiques** : la mononucléose infectieuse peut se compliquer :

- d'une anémie hémolytique aiguë (8 % des cas) ;
- d'une thrombopénie ;
- très rarement de leucopénies profondes, voire d'agranulocytose.

• **Atteintes cardiologiques** : les péricardites ou myocardites ont une traduction le plus souvent électrique et un pronostic excellent.

• **Atteintes pneumologiques** : des pneumopathies interstitielles ont pu être décrites, parfois associées à un *Mycoplasma pneumoniae*.

• **Atteintes dermatologiques** : elles comportent des manifestations cutanées très variées (exanthèmes polymorphes, morbiliformes, rubéoliformes...) souvent généralisées et fugaces.

\* A. Bournilon.

Les « rashes » ou éruptions transitoires apparues à la suite de la prise d'ampicilline sont assez évocateurs de la maladie. Elles ne sauraient contre-indiquer l'emploi ultérieur de l'ampicilline ou de ses dérivés chez les enfants atteints.

• **Les autres atteintes :**

- ophtalmologiques (conjonctives);
- stomatologiques (gengivo-stomatites);
- rhumatologiques (arthralgies, monoarthrites...) apparaissent exceptionnelles.

### Arguments diagnostiques

#### Examens hématologiques

La mise en évidence d'un syndrome mononucléosique complet, classiquement requise pour le diagnostic de la maladie, est souvent mise en défaut chez l'enfant. On peut ainsi évoquer le diagnostic devant une neutropénie relative [40 % des leucocytes circulants] et/ou une hyperlymphocytose [40 % des leucocytes circulants] et/ou une monocytose en l'absence de lymphocytes atypiques. La survenue d'une thrombopénie modérée est un argument supplémentaire retrouvé dans 50 % des cas.

#### Examens sérologiques

La mononucléose infectieuse s'accompagne de la présence d'anticorps hétérophiles, capables d'agglutiner les hématies hétérologues. Deux techniques permettent de les mettre en évidence :

- le MNI-test;
- la classique réaction de Paul-Bunnell-Davidsohn mais elle n'est plus utilisée.

Le MNI-test est l'examen privilégié car d'obtention rapide, de bonne spécificité et d'assez bonne sensibilité. Il est positif dès la première semaine de l'infection et se négativise en deux ou trois semaines. Le MNI-test est en règle négatif avant 3 ans.

**Chez le jeune enfant, les anticorps hétérophiles ne sont pas détectés dans un tiers des cas.**

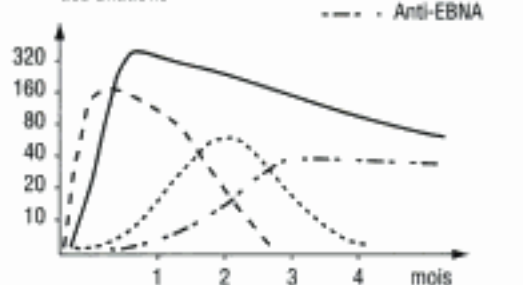
Sa négativité conduit lorsqu'il apparaît nécessaire de confirmer le diagnostic (forme compliquée où l'étiologie virale doit être précisée), à demander un examen sérologique spécifique (fig. 18.40). La primo-infection par le VEB se caractérise par l'apparition d'anticorps anti-VCA (IgM) puis de type IgG; ces derniers persisteront toute la vie à des valeurs moyennes (en France taux résiduel à 195). Les taux d'anticorps anti-EBNA persisteront également toute la vie à des valeurs plus faibles (en France taux à 45).

#### Traitement

Dans la quasi-totalité des cas, aucune thérapeutique n'est utile. La guérison spontanée sans séquelle est la règle.

- La corticothérapie ne doit être réservée qu'à certaines complications aiguës de la maladie (obstruction aiguë des voies aériennes supérieures, purpura thrombopénique par exemple).
- La vaccination contre le VEB n'est actuellement qu'une perspective d'avenir.

Titre des anticorps exprimés selon l'inverse des dilutions



Anticorps	Infection aiguë (1 <sup>er</sup> mois)	Infection récente (2 <sup>e</sup> -3 <sup>e</sup> mois)	Infection ancienne (au-delà du 3 <sup>e</sup> mois)	Taux résiduels Données françaises (87)
Anti-VCA (IgM)	+ 10-160	+/0	0	0
Anti-VCA (IgG)	+ 40-320	+	+ 10-160	195
Anti-EA	+/0	+/0	0	10
Anti-EBNA	0	+/0	+ 10-80	45

**Figure 18.40. Sérologie spécifique de la mononucléose (d'après Fleisher G. et coll., J. Infec. Dis., 1979, 139, 553-8).**

0 : résultats inférieurs à 10 pour les anticorps anti-VCA ou anti-EA, inférieurs à 2 pour les anticorps anti-EBNA.

+ : résultats supérieurs ou égaux à 10 pour les anticorps anti-VCA ou anti-EA, supérieurs ou égaux à 2 pour les anticorps anti-EBNA.

VCA : viral capsid antigens ; EA : early antigens ; EBNA : Epstein Barr nuclear antigens.

### ■ Infections à CMV

(voir chapitre 3 § Embryo-fœtopathies, page 54)

Les infections à CMV sont le plus souvent asymptomatiques. Le diagnostic peut être évoqué chez un sujet immunocompétent dans un contexte de :

- fièvre prolongée;
- asthénie;
- arthralgies et myalgies;
- avec syndrome mononucléosique et cytolysé hépatique.

La confirmation du diagnostic est assurée par un examen sérologique si séroconversion ou présence d'IgM.

• **Diagnostic chez les enfants immunodéprimés :**

- antigénémie pp65 ou PCR dans le sang dont la positivité peut précéder les signes cliniques;
- techniques d'immunohistochimie pour détection directe du CMV dans les tissus;
- imagerie selon le site présumé d'atteinte.

Hidden page

• **Contamination par le lait maternel** : ce risque existe tout au long de la période d'allaitement et a conduit, dans les pays industrialisés, à préconiser l'abstention de l'allaitement chez les mères séropositives. Sur le continent africain, le rapport risque/bénéfice plaide cependant en faveur de l'allaitement.

La transmission du virus de la mère à l'enfant est estimée à 20 % en dehors de tout traitement préventif.

Ce taux de transmission ne paraît pas influencé par le mode de contamination de la mère ni par son origine géographique. Par contre, il est plus élevé quand la mère a des signes cliniques d'infection à VIH ou un taux de CD4 bas ( $< 200/\text{mm}^3$ ) au moment de la grossesse. Dans ce cas, lorsque l'enfant est contaminé, les manifestations cliniques sont plus précoces et plus graves.

• **Prévention de la transmission materno-fœtale** : il est maintenant proposé systématiquement à toute femme enceinte un traitement par AZT durant la grossesse, ainsi qu'au nouveau-né durant six semaines.

### Modalités du suivi d'un nouveau-né de mère séropositive

Le nouveau-né a les anticorps maternels transmis passivement. Il est donc séropositif. Les anticorps vont disparaître entre un an et 18 mois. Il deviendra alors séronégatif s'il n'est pas contaminé.

Les méthodes récentes de détection virale (amplification du génome viral par *polymerase chain reaction* ou PCR, culture virale, antigénémie P24 = Ag P24) permettent de porter un diagnostic très précoce de contamination, le plus souvent avant l'âge de 3 mois.

• **Proposition de suivi d'un nouveau-né de mère séropositive** :

- surveillance clinique mensuelle ;
- recherche virale (PCR  $\pm$  virémie) à J4, J15, 1 mois, 3 mois, 6 mois ;
- recherche d'anticorps anti-VIH par sérologie Western Blot (WB) à partir de 6 mois ;
- si l'enfant est non contaminé : poursuivre la sérologie WB jusqu'à sa négativation et contrôler la négativité de la recherche virale à un an ;
- si l'enfant est contaminé : charge virale et bilan immunitaire à un rythme à définir en fonction de l'évolution clinique et immunologique.

### Modalités d'évolution de l'infection à VIH du nourrisson

L'évolution de l'infection à VIH du nourrisson est bimodale : 30 % des nourrissons atteints feront une forme grave pendant la première année de vie avec une survie moyenne de moins de 10 % à 5 ans. Les 70 % restants auront une évolution plus lente, comparable à celle de l'adulte, avec une survie moyenne de 95 % à 5 ans et des reculs actuels de l'ordre de 8 à 10 ans.

### Manifestations cliniques

(fig. 18.41, tableau 18.XXX et encadré 27)

### Conséquences immunologiques

• **Le déficit de l'immunité cellulaire**, secondaire à la diminution du nombre de lymphocytes CD4, est progressif et expose aux infections opportunistes. Le déficit de l'immunité humorale, parfois associé, favorise les infections bactériennes.

### 27. Enfants infectés par le VIH — classification du CDC 1994

Cette classification utilise deux axes.

**Axe clinique**

- Groupe N (asymptomatique).
- Aucun événement attribuable à l'infection par le VIH ou à l'immunodépression induite, ou bien un seul événement du groupe A.

**Groupe A** (peu symptomatique)

Au moins deux des conditions suivantes, sans critères des catégories B ou C :

- Lymphadénopathies.
- Hépatomégalie.
- Splénomégalie.
- Dermatite.
- Parotidite.
- Infection récurrente ou chronique des voies aériennes supérieures, y compris sinusite otite.

**Groupe B** (modérément symptomatique)

Événements non classés dans les catégories A ou C, mais attribuables à l'infection par le VIH ou au déficit immunitaire induit par le VIH.

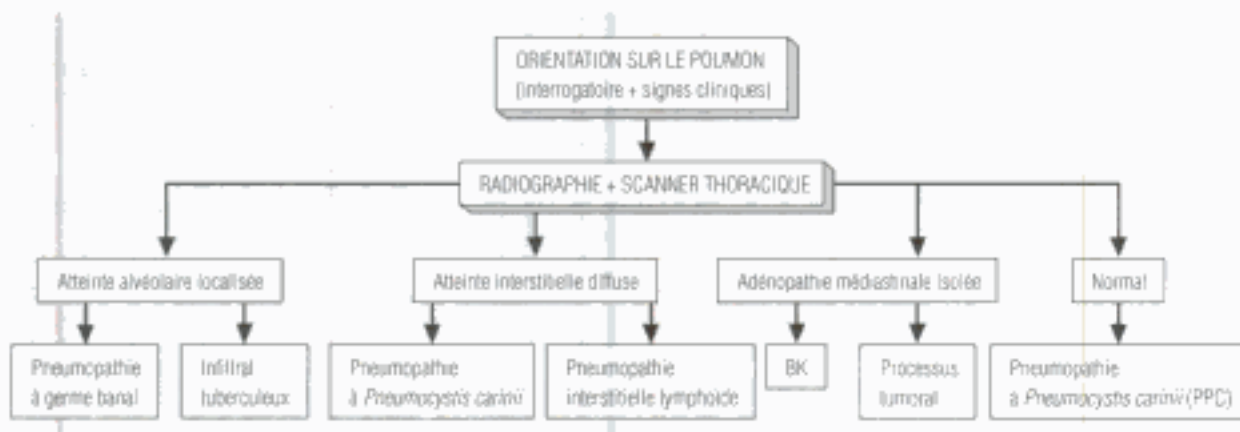


Figure 18.41. Schéma d'orientation des atteintes pulmonaires.



Liste non limitative de ce type d'événements :

- Anémie (< 8 g/dL), neutropénie (< 1 000/mm<sup>3</sup>), ou thrombopénie (< 100 000/mm<sup>3</sup>) persistant plus de 30 jours.
- Méningite, pneumopathie ou septicémie bactérienne.
- Muguet buccal persistant plus de 2 mois chez un enfant âgé de plus de 6 mois.
- Cardiomyopathie.
- Infection à CMV ayant débuté avant l'âge d'un mois.
- Diarrhée récurrente ou chronique.
- Hépatite.
- Stomatite herpétique (HSV) récurrente.
- Œsophagite, bronchite, pneumopathie à Herpes virus simplex ayant débuté avant l'âge d'un mois.
- Zona : deux épisodes, ou atteignant plus d'un dermatome.
- Leiomyosarcome.
- Pneumopathie interstitielle lymphoïde [LIP] ou hyperplasie lymphoïde pulmonaire [PLH].
- Néphropathie.
- Nocardiose.
- Toxoplasmose ayant débuté avant l'âge d'un mois.
- Fièvre persistant plus d'un mois.
- Varicelle persistante.

**Groupe C** (très symptomatique)

Toute condition entrant dans la définition épidémiologique de sida de 1987, à l'exception de la LIP :

- Infections bactériennes sévères, multiples ou récurrentes.
- Candidose œsophagienne.
- Candidose de l'arbre respiratoire (trachée, bronches, poumons).
- Coccidioidomycose disséminée.
- Cryptococcose extrapulmonaire
- Cryptosporidiose ou isosporidiose avec diarrhée persistant plus d'un mois.
- Infection symptomatique à cytomégalovirus après l'âge d'un mois, et à l'exception des atteintes hépatiques, spléniques et ganglionnaires. Comprend la rétinite à CMV.
- Histoplasmosse disséminée.
- Encéphalopathie.
- Infection sévère à Herpes simplex.
- Sarcome de Kaposi.
- Lymphome cérébral primitif.
- Lymphome de Burkitt, ou lymphome immunoblastique ou à grandes cellules de phénotype B ou inconnu.
- Tuberculose à *M. tuberculosis*, extrapulmonaire ou disséminée.
- Infection à *M. avium* ou *M. kansasii*, disséminée.
- Infection à mycobactéries, autres ou non identifiées, disséminées ou extrapulmonaires.
- Pneumopathie à *Pneumocystis carinii*.
- Leuco-encéphalopathie multifocale progressive.
- Septicémie récurrente à *Salmonella* non typhi.
- Toxoplasmose cérébrale débutant après l'âge d'un mois.
- Amaigrissement résistant à l'alimentation orale sans autre explication que l'infection par le VIH.

**Axe immunologique**

Il est basé sur le chiffre de CD4 selon l'âge de l'enfant.

• **Les anomalies immunologiques :**

- sont fréquentes et précoces : hypertymphocytose, hypergammaglobulinémie polyclonale, baisse des lymphocytes CD4;
- témoignent du déficit de l'immunité humorale : absence de production d'anticorps spécifique après vaccinations;
- témoignent du déficit de l'immunité cellulaire :

Tableau 18.XXX. **Caractéristiques des principales pathologies pulmonaires.**

	<b>Pneumopathie à <i>Pneumocystis carinii</i></b>	<b>Pneumopathie interstitielle lymphoïde</b>
<b>Contexte</b>	Infections opportunistes fréquentes DI profond Âge moyen de survenue des cas d'infection materno-fœtale : 5 mois	Enfant plus grand DI modéré Contexte d'hyperplasie lymphoïde (adénopathie) Hépatosplénomégalie, parotidite
<b>Clinique</b>	Fièvre - toux sèche Dyspnée d'évolution rapide Auscultation peu évocatrice	Début lentement progressif Toux - apyrexie
<b>Radiographie</b>	Infiltrat interstitiel réticulo-nodulaire Peut être normale	Images interstitielles diffuses
<b>Gaz du sang</b>	Hypoxie	Hypoxie
<b>Diagnostic positif</b>	Lavage broncho-alvéolaire = mise en évidence du <i>Pneumocystis</i>	Lavage broncho-alvéolaire = élimine une infection opportuniste virale Hypercellularité avec augmentation des CD8
<b>Traitement</b>	Curatif : TMP-SMX* Nécessité d'un traitement préventif de rechutes de durée prolongée	Corticothérapie peut être indiquée
<b>Pronostic</b>	Mortalité globale de l'ordre de 30 % Durée de survie médiocre après l'épisode : 1 à 4 mois	Médiane de survie prolongée (91 mois)

\* TMP-SMX : triméthoprime-sulfaméthoxazole.

- qualitatif : absence de réponse proliférative des lymphocytes T en présence de mitogène (PHA),
- quantitatif : baisse du nombre de lymphocytes CD4 (tableau 18.XXXI), à interpréter en fonction de l'âge.

Tableau 18.XXXI. **Baisse du nombre de lymphocytes CD4.**

Âge	CD4	Seuil de risque d'infections opportunistes
1 à 11 mois	3 000	1 500
12 à 24 mois	2 600	1 750
24 mois à 6 ans	1 700	1 500
Plus de 6 ans	1 000	1 200

**Atteintes neurologiques**

L'encéphalopathie due au VIH est l'atteinte du système nerveux central la plus fréquente chez le nourrisson atteint de déficit immunitaire profond. Les premiers signes apparaissent avant 18 mois dans 90 % des cas.

L'évolution se fait progressivement vers une régression mentale avec aggravation des signes neurologiques.

Hidden page

Les trithérapies (avec ou sans antiprotéase) sont utilisées chez l'enfant avec comme objectif une charge virale indétectable, ce qui reste parfois difficile à atteindre.

Les nouveau-nés contaminés, surtout s'ils présentent des facteurs de mauvais pronostic évolutif, peuvent maintenant bénéficier d'un traitement lourd (tri- voire quadrithérapie), mais sous surveillance étroite dans le cadre d'essais thérapeutiques.

#### Vaccinations (tableau 18.XXXIII)

Les problèmes psychosociaux posés par de tels enfants sont en partie liés aux difficultés multiples du milieu familial, et nécessitent une prise en charge pluridisciplinaire et concertée.

**Tableau 18.XXXII. Contre-indications vaccinales.**

	Type de vaccin	Contre-indication
Vaccins inactivés	Hépatite B Diphthérie Tétanos Coqueluche Polio injectable Pneumococcique Anti-Haemophilus b	Pas de contre-indication
Vaccins vivants atténués	BCG Rubéole Rougeole Oreillons	Contre-indication (en Europe) Contre-indication en fonction du déficit immunitaire et du contexte épidémiologique

## ■ Infections parasitaires\*

### ■ Paludisme de l'enfant

#### Épidémiologie

Endémie parasitaire majeure, le paludisme reste en 2007 un des pires fléaux de santé publique dans les pays en développement. Avec trois à cinq cents millions de cas par an, cette maladie tue un à deux millions de personnes chaque année, en grande majorité des enfants âgés de moins de cinq ans vivant en Afrique subsaharienne. En outre, le paludisme de la femme enceinte est, en zone endémique, responsable d'une fréquente prématurité et d'une importante dysmaturité, lourdes de conséquences chez ces nouveau-nés.

En regard de ces chiffres accablants, qui ne se réduisent guère malgré les récents programmes de lutte antipaludéenne, le nombre de cas annuels estimés de paludisme d'importation en France, pays le plus touché de l'Union Européenne, a diminué entre 2001 (7 000) et 2005 (5 300) pour rester stable en 2006 (5 270). En 2005, 3 298 cas avaient été déclarés, dont 15 % d'enfants. L'âge moyen de ces derniers était de 8 ans (dont 10 % âgés de moins de 2 ans) et le sex-ratio

était de 1,46. La très grande majorité de ces enfants était originaire d'Afrique subsaharienne; ceux-ci s'infectent la plupart du temps lors d'un séjour pendant la période des grandes vacances, dans le pays d'origine de leurs parents, essentiellement l'Afrique de l'Ouest (Mali, Côte d'Ivoire, Cameroun, Sénégal) et les Comores. Ces enfants sont presque tous (environ 90 %) contaminés par *Plasmodium falciparum*, l'espèce la plus dangereuse, potentiellement mortelle. La plupart d'entre eux n'ont pas reçu de chimioprophylaxie ou celle-ci était inadaptée.

#### • Cycle parasitaire

Le paludisme est une érythrocytopathie due à un hématozoaire, du genre *Plasmodium* qui se transmet à l'homme après piqûre d'un moustique, l'anophèle femelle. Il existe quatre espèces plasmodiales pathogènes pour l'homme : *Plasmodium falciparum*, *Plasmodium vivax* (*P. vivax*), *Plasmodium ovale* (*P. ovale*) et *Plasmodium malariae* (*P. malariae*).

Chez l'homme s'effectue la multiplication asexuée ou schizogonique des plasmodies, qui comprend deux étapes :

- étape hépatique exo-érythrocytaire : le parasite pénètre dans l'organisme humain lorsqu'un moustique anophèle contaminé fait un repas de sang inoculant à l'homme plusieurs centaines de parasites sous forme de sporozoïtes. Ceux-ci gagnent le foie 30 minutes plus tard. Ils s'y multiplient ensuite pendant 1 semaine environ, pour constituer un schizonte mature ou corps bleu. L'éclatement du corps bleu libère de nombreux mérozoïtes;
- étape sanguine érythrocytaire : ces mérozoïtes pénètrent dans les hématies, s'y transforment en trophozoïtes puis par multiplication en schizontes. Ces derniers forment en grossissant une rosace, qui libérera par son éclatement des mérozoïtes prêts à coloniser d'autres hématies vierges. Cet éclatement brutal est contemporain de l'accès fébrile. Après plusieurs cycles schizogoniques apparaissent dans les hématies des gamétocytes mâles et femelles qui poursuivront leur évolution chez le moustique.

Chez l'anophèle femelle s'effectue le cycle sexué ou sporogonique. En prenant son repas sanguin sur un paludéen, le moustique absorbe des trophozoïtes, des schizontes, des rosaces et des gamétocytes. Les éléments asexués sont digérés et seuls les gamétocytes ingérés assurent la poursuite du cycle. Dans l'estomac du moustique, les gamétocytes se transforment en gamètes. La fécondation du gamète femelle donne un œuf mobile, l'ookinète, qui traverse la paroi de l'estomac de l'anophèle et se fixe au niveau de sa face externe formant l'oocyste, dans lequel s'individualisent les sporozoïtes. Libérés par l'éclatement de l'oocyste, ces derniers gagnent avec prédilection les glandes salivaires de l'anophèle. La durée du cycle sporogonique varie de 10 à 40 jours selon la température et l'espèce plasmodiale. Elle est de 12 jours pour *P. falciparum* en Afrique tropicale. Le cycle s'arrête lorsque la température moyenne est inférieure à 18 °C pour *P. falciparum*.

Le paludisme peut également être inoculé lors d'une transfusion, mais ce mode de contamination est inexistant dans les pays industrialisés.

#### Clinique

##### Accès simple de primo-invasion

Le diagnostic de paludisme chez l'enfant est cliniquement difficile. Il doit être systématiquement évoqué et biologique-

\* Chapitre rédigé par J.-Y. Siriez. Remerciements pour la relecture du paludisme au Professeur Olivier Bouchaud.

ment confirmé [ou infirmé] devant tout enfant revenant de pays d'endémie. Les accès simples à *P. falciparum* surviennent en général dans les deux mois qui suivent le retour, mais ils peuvent être plus tardifs.

Les signes cliniques apparaissent au moins une semaine après l'arrivée de l'enfant en zone d'endémie. La fièvre (39-40 °C), irrégulière ou en plateau, est le symptôme le plus fréquent (92-97%), **mais elle peut parfois manquer** au moment de la consultation et son absence ne permet pas de récuser le diagnostic. Cette fièvre peut être isolée. Elle est souvent, chez l'enfant, accompagnée d'asthénie, de nausées (plus rarement de vomissements), de céphalées, de douleurs abdominales, parfois de diarrhée, réalisant le tableau classique d'embarras gastrique fébrile. Dans cette forme de primo-invasion, l'hépatomégalie et/ou la splénomégalie sont peu fréquentes. Parfois, la fièvre ne s'accompagne que de signes susceptibles d'égarer le diagnostic (angine, toux, éruption cutanée), et seule **la notion de retour d'un pays d'endémie palustre** peut être évocatrice du diagnostic. Le retard diagnostique (4 à 9 jours entre les premiers symptômes et le début du traitement) est particulièrement préoccupant en pédiatrie. Il est souvent lié à l'absence de prise en compte du risque de paludisme au retour d'une zone d'endémie.

La biologie demandée devant cet enfant fébrile est peu contributive. L'anémie est, la plupart du temps, modérée. La thrombopénie, classique chez l'adulte, est moins fréquente chez l'enfant et l'absence de thrombopénie ne permet pas de récuser le diagnostic de paludisme, alors que sa présence est évocatrice. Les valeurs de la protéine C réactive sont variables, sans signification particulière lorsqu'elles dépassent 100 mg/L.

### Paludisme grave

Apanage de *Plasmodium falciparum*, le paludisme grave de l'enfant (en dehors des hyperparasitémiées isolées, de faible valeur pronostique) est rare en France (environ 20 cas chaque année), et la létalité est faible (moins d'un décès par an).

Les mécanismes pathogènes conduisant à la gravité de l'infection par *Plasmodium falciparum*, étudiés surtout chez l'adulte, ressortissent principalement à la séquestration parasitaire et à la réponse humorale.

La séquestration parasitaire est essentiellement due à la cytoadhérence des hématies parasitées à la cellule endothéliale, en raison de multiples interactions entre les ligands de la paroi des hématies parasitées (PFEMP-1, PFEMP-2, *hsitidin rich protein*, antigène RESA, rifines) et ceux de la surface endothéliale (ICAM-1, VCAM-1, PECAM-1, CD 36, sélectine E, thrombospondine, sélectine P, chondroïtine sulfate A).

La réponse humorale combine réaction immunitaire et réponse inflammatoire. L'activation immunitaire induite par le parasite conduit à une augmentation franche des cytokines pro inflammatoires (IL-1, IL-6, IL-8, TNF) qui vont activer les macrophages, stimuler fortement la cytoadhérence, favoriser la synthèse des radicaux libres et la libération d'oxyde nitrique.

Il faut également souligner l'importance de certains gènes vis-à-vis de la gravité du paludisme, le rôle des microparticules circulantes, l'existence probable d'une inégalité individuelle face au risque de développer un paludisme grave, l'état de santé préalable à l'accès palustre et le retard au diagnostic et au traitement, retrouvé dans cinquante pour cent des cas de

paludisme grave de l'enfant lors d'une enquête réalisée en France entre 1990 et 1995.

Les critères de gravité chez l'enfant retenus par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) sont résumés dans le tableau 38.XXXIII. Le niveau de la fièvre (en règle élevée, exceptionnellement absente au début) n'entre pas dans cette définition. Ces critères ont été validés à partir de travaux effectués en zone d'endémie; leur pertinence n'a pas été évaluée dans le paludisme d'importation.

Chez l'enfant, les formes graves se manifestent le plus souvent sous la forme de troubles de la conscience d'apparition progressive ou brutale (sommolence, confusion, prostration, coma), de convulsions fréquentes (souvent inaugurales), d'une détresse respiratoire (témoin d'une acidose métabolique ou plus rarement d'un œdème pulmonaire), d'une anémie grave. L'hypoglycémie est fréquente et peut précéder, chez l'enfant, tout traitement; elle doit être systématiquement prévenue par une perfusion glucosée.

Une déshydratation associée est fréquemment responsable de troubles ioniques et d'une insuffisance rénale fonctionnelle. Le liquide céphalorachidien est normal. Spontanément, l'évolution se fait vers le décès en deux ou trois jours, parfois plus rapidement.

### Paludisme viscéral évolutif

Observé classiquement en zone d'endémie chez des enfants de 2 à 5 ans soumis à des infestations massives et répétées en cours d'acquisition d'une immunité antipalustre, ce tableau peut aussi s'observer chez des sujets soumis à une prophylaxie par la chloroquine et infestés par des souches semi-résistantes à ce traitement.

Le tableau clinique est de constitution progressive avec ou sans fièvre. Il associe une splénomégalie sensible souvent volumineuse et une anémie intense avec pâleur, fatigue, anorexie et souffle anorganique. En l'absence de traitement, l'évolution s'accompagne d'un amaigrissement et d'un retard staturopondéral et le décès est possible par cachexie ou rupture de rate. La parasitémie est faible et difficile à mettre en évidence sur le frottis et la goutte épaisse. La sérologie antipalustre est élevée, les IgG sont très élevés, les IgM le sont moins. Sous traitement, l'état général s'améliore rapidement, la disparition de l'anémie et de la splénomégalie est plus lente.

### Paludisme congénital

En zone endémique, le paludisme congénital est souvent asymptomatique; il s'accompagne plus rarement de signes cliniques qui peuvent être sévères. Hors des zones d'endémie, le paludisme congénital est exceptionnel. Il réalise un tableau non spécifique d'infection materno-fœtale tardive dont le diagnostic est orienté par la notion de séjour de la mère en pays d'endémie.

### Fièvre bilieuse hémoglobinurique

La fièvre bilieuse hémoglobinurique est une complication rare mais redoutable du paludisme à *Plasmodium falciparum*. Décrite essentiellement chez des sujets adultes traités de façon répétée par un antipaludique (quinine, halofantrine, méfloquine), cette pathologie se caractérise par une hémoglobinurie (urines couleur porto) d'apparition brutale avec des

Tableau 38.XXXIII. Fréquence et valeur pronostique des critères 2000 de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) définissant le paludisme grave chez l'enfant.

Critères	Fréquence	Valeur pronostique
<b>Cliniques</b>		
Coma [score de Glasgow < 11]	+++	+++
Troubles de conscience [score de Glasgow < 15 et > 9]	+++	+++
Convulsions répétées (> 1/24 heures)	+++	+
Prestration	+++	-
Détresse respiratoire	+++	+++
Ictère	+	++
Détailance cardiorcirculatoire (PAS < 60 mmHg avant 5 ans, PAS < 80 mmHg après 5 ans, signes d'insuffisance circulatoire périphérique)	+	+++
Saignement anormal	+/-	+++
Œdème pulmonaire [radiologique]	+/-	+++
Hémoglobinurie macroscopique	+/-	+
<b>Biologiques</b>		
Hypoglycémie (< 2,2 mmol/L)	+++	+++
Acidose métabolique [bicarbonates plasmatiques < 15 mmol/L ou excès de base < - 10, pH < 7,35]	+++	+++
Anémie grave [Hb < 5 g/dL ou Ht < 15 %]	+++	-
Hypertactémie (> 5 mmol/L)	++	+++
Hyperparasitémie (≥ 4 % chez le sujet non immun, ou ≥ 20 % chez le sujet semi-immun)	+	+/-
Insuffisance rénale [diurèse < 12 mL/kg/24 h ou créatininémie élevée pour l'âge]	+	++

douleurs lombaires, une pâleur, un ictère et une oligurie témoin d'une hémolyse massive. Le pronostic est sévère en l'absence d'un service de réanimation.

### Diagnostic

Chez l'enfant, la clinique et la biologie de l'accès palustre de primo-invasion sont peu contributives. C'est pourquoi toute fièvre chez un enfant au retour d'une zone d'endémie doit faire évoquer un paludisme jusqu'à preuve du contraire, et faire procéder immédiatement aux examens diagnostiques. La notion de prophylaxie bien suivie, souvent erronée, ne doit pas être un argument pour réfuter le diagnostic.

La majorité des cas dus à *Plasmodium falciparum* survient dans les deux mois suivant le retour en France, mais des cas plus tardifs sont possibles. Avec les autres espèces (*P. vivax*, ovale ou *malariae*), le délai classique d'apparition des signes peut aller jusqu'à deux ans; il peut être plus long, notamment pour *P. malariae*.

La preuve diagnostique est apportée par la constatation de la présence d'hématozoaires sur le frottis sanguin ou sur la goutte épaisse. L'objectif fixé par la révision de la Conférence de consensus (juin 2007) est d'obtenir un délai de résultat inférieur à deux heures. Le prélèvement, par ponction veineuse sur tube EDTA, doit être transporté sans délai au laboratoire (urgence diagnostique, altération progressive des parasites à température ambiante).

• **Le frottis sanguin** consiste à étaler une goutte de sang sur une lame en un frottis mince et à le colorer par le May-Grünwald-Giemsa. Cette technique est rapide et elle permet le diagnostic d'espèce et la quantification de la parasitémie. Mais c'est une technique peu sensible nécessitant, pour être positive, au moins 100 à 150 hématies parasitées par microli-

tre de sang et une lecture de 20 minutes de 200 champs au minimum par un opérateur entraîné.

• **La goutte épaisse** utilise une technique de concentration permettant le diagnostic avec seulement 10 à 20 hématies parasitées par microlitre de sang. Les techniques actuelles permettent d'obtenir un résultat en moins de deux heures. Les hématies étant lysées, la parasitémie est estimée par le nombre de parasites comptés pour 500 leucocytes observés. L'identification des espèces est difficile pour un lecteur peu entraîné.

• **Les tests de diagnostic rapide** mettent en évidence, dans le lysat de sang, des protéines spécifiques des hématozoaires. Les principaux tests détectent l'antigène HRP-2 (histidine rich protein 2), glycoprotéine spécifique de *P. falciparum*, ainsi que d'autres protéines non spécifiques de *P. falciparum* : lactico-déshydrogénase pan-malarique (pLDH) et aldolase. Il existe également des tests utilisant des isomères de pLDH spécifiques d'espèce (*P. falciparum* et *P. vivax*). Ces tests, qui ne doivent pas se substituer au diagnostic parasitologique, sont d'utilisation assez simple. Ils permettent la recherche simultanée de *P. falciparum* et d'autres espèces d'hématozoaires et leur sensibilité serait supérieure à 95 % à partir de 100 parasites par  $\mu\text{L}$ . Toutefois, l'antigène HRP-2 est encore détecté au moins une à deux semaines après la clairance parasitaire, voire plus. Des faux positifs (interaction avec le facteur rhumatoïde) et des faux négatifs (faible parasitémie, mutation/délétion du gène codant l'antigène HRP-2) ont été rapportés.

• **Le QBC (quantitative buffy coat) test**, qui tend à disparaître, est une technique rapide et spécifique, avec un seuil de détection de l'ordre de 10 parasites par  $\mu\text{L}$ , exploitant l'affinité spécifique de l'acridine orange envers les acides nucléiques. La lecture se fait à l'aide d'un microscope à immunofluorescence ou à l'aide d'un objectif équipé de filtre dichroïque. Très perfor-

mante dans les mains de lecteurs entraînés, cette méthode ne permet pas le calcul de la parasitémie ni le diagnostic d'espèce. Le coût de l'équipement et des réactifs est élevé et le laboratoire a récemment arrêté leur commercialisation.

L'amplification génique, proposée depuis une quinzaine d'années pour le diagnostic de paludisme, est une technique d'excellente sensibilité, permettant de détecter de très faibles parasitémies. Elle permet la quantification de l'ADN plasmodial et la recherche de marqueurs nucléaires de résistance aux antipaludiques. Cette méthode, onéreuse, nécessite toutefois un matériel spécifique réservé à des laboratoires spécialisés et impose un circuit d'analyse sécurisé pour éviter des faux positifs par contamination par des ADN d'amplification antérieure. Elle n'est pas réalisée en pratique courante.

### Traitement

Tout enfant atteint de paludisme doit être hospitalisé [révision de la Conférence de consensus, juin 2007]. Cette hospitalisation permet une surveillance et la détection précoce d'une évolution vers un paludisme grave; elle permet en outre de constater d'éventuels effets secondaires du traitement, qui pourra être modifié. Toutefois, chez le **grand enfant** dont le traitement dure plus de 24 heures, le retour à domicile peut être envisagé sous réserve du bon déroulement des premières prises médicamenteuses, de la fiabilité du milieu familial et de la possibilité de revoir l'enfant à 72 heures de traitement.

La résistance de *Plasmodium falciparum* à la chloroquine est une réalité dans toutes les zones d'endémie en Afrique subsaharienne et ce médicament ne doit plus être utilisé dans cette indication.

### Formes sévères du paludisme

Urgence thérapeutique, le paludisme grave, potentiellement mortel, doit être traité dès suspicion diagnostique, en réanimation pédiatrique.

La posologie est de 24 mg/kg/24 h de quinine base, soit en pratique une perfusion de 8 mg/kg toutes les 8 heures. La quinine est administrée par voie intraveineuse en perfusion d'une durée de 4 heures, dans du sérum glucosé à 5 pour cent, à la seringue électrique, sous surveillance ECG continue. Une **dose de charge** de 16 mg/kg de quinine base, classiquement recommandée chez l'adulte, **n'a pas été retenue chez l'enfant**.

Deux présentations sont disponibles en France, le dichlorhydrate de quinine (1 ampoule = 10 mL = 300 mg de dichlorhydrate de quinine = 245 mg de quinine base) et le *Quinimax* (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 quinine base).

La quinine peut être cardiotoxique en cas de surdosage, potentiellement mortel. C'est pourquoi sa prescription doit faire l'objet d'une double vérification médicale et d'une double vérification paramédicale. Un ECG est réalisé entre H12 et H24. Une quinémie doit être prélevée avant la perfusion débutant à H24 ou plus tôt si le QTc est supérieur à 440 ms; elle doit être comprise entre 10 et 12 mg/L, soit entre 30 et 37  $\mu\text{mol/L}$ . La surveillance des constantes, chez cet enfant sous cardiomonitoring continu, est horaire (fréquence cardiaque, fréquence respiratoire,  $\text{SaO}_2$ ,

tension artérielle); la température est contrôlée toutes les 3 heures; le dextrostix est vérifié toutes les 4 heures. Une parasitémie de contrôle sera effectuée à **J3, J7 et J28**. Dans les formes neurologiques, un électroencéphalogramme est réalisé quotidiennement pendant 48 heures.

Dès que l'amélioration des signes neurologiques le permet, le relais est pris par voie orale: la quinine *per os* est utilisée aux mêmes doses, 8 mg/kg/8 h de quinine-base pour une durée de 7 jours au total, mais ce traitement long comporte des risques d'effets secondaires de type cinchonisme: acouphènes, vertiges, troubles de la vision, nausées, céphalées, baisse de l'acuité auditive. Les autres antipaludiques sont donnés en cure complète, 12 heures après l'arrêt de la quinine IV pour la méfloquine, l'halofantrine (sous surveillance de l'ECG) ou l'arthéméter-luméfántrine; le relais par l'atovaquone-proguanil ne nécessite pas de délai. En cas de coma, le traitement par voie intraveineuse est maintenu au minimum 24 heures après le réveil et l'OMS déconseille, dans ce cas, un relais par méfloquine, en raison du risque de séquelles psychiatriques plus élevées.

Les autres mesures de réanimation des formes graves font appel à l'intubation avec ventilation assistée en cas de coma avec Glasgow < 8, à la correction de l'anémie (transfusion), de l'hypoglycémie et de l'acidose s'il y a lieu (chez l'enfant comateux en acidose, l'albumine à 4,5 % semble présenter un bénéfice clinique par rapport au sérum physiologique). 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 – qui sera rapidement adaptée aux résultats des prélèvements bactériologiques réalisés le premier jour – doit être prescrite si l'on soupçonne une co-infection bactérienne.

Dans les rares cas d'intolérance ou de sensibilité diminuée à la quinine, on peut utiliser un traitement par artéméthér (*Paluther*) en autorisation temporaire d'utilisation à titre nominatif, par voie intramusculaire, à la dose de 1,6 mg/kg toutes les 12 heures à J1, puis 1,6 mg/kg une fois par jour de J2 à J5. La doxycycline, au-delà de 8 ans, et la clindamycine (en dessous de 8 ans) peuvent également être associées à la quinine lors d'une résistance supposée à ce médicament.

Un cas particulier est celui des enfants qui ne sont pas atteints de paludisme grave mais qui ont des vomissements incoercibles et qui ne peuvent pas recevoir de traitement *per os*. Ces enfants doivent bénéficier de la quinine par voie intraveineuse, avec les mêmes précautions d'utilisation et de surveillance, en dehors de l'électroencéphalogramme. Dès que les vomissements cessent, un relais oral sera assuré selon les mêmes modalités.

### Paludisme commun

*Plasmodium vivax*, *malariae* et *ovale* sont sensibles à un traitement par chloroquine [*Nvaquine*, cps sécables 100 mg; sirop 25 mg/5 mL]: 10 mg/kg la première heure, puis 5 mg/kg à H6, J2 et J3. Un prurit peut être observé chez 10 % des sujets de race noire, rarement chez l'enfant. Au-delà de deux accès de reviviscence à *P. vivax* ou *P. ovale*, un traitement par primaquine est proposé (300  $\mu\text{g/kg/j}$  pendant 14 jours; ce médicament est contre-indiqué en cas de déficit en G6PD).

Quelques souches de *P. vivax* résistantes à la chloroquine en Asie du Sud-Est et en Amazonie nécessitent le recours à l'une des molécules efficaces contre *P. falciparum*.

Le traitement de l'accès simple à *Plasmodium falciparum* fait à l'heure actuelle l'objet de discussions. Parmi les cinq molécules que l'on peut proposer, chacune présente des avantages et des inconvénients

**Halofantrine (Halfan, comprimés sécables de 250 mg, sirop 100 mg/5 mL)**

Longtemps utilisée en première intention chez l'enfant, l'halofantrine est actuellement moins prescrite.

Contrairement à ce qui a pu être observé chez l'adulte, la cardiotoxicité de cette molécule se limite chez l'enfant, dans la très grande majorité des cas, à un allongement de l'espace QT<sub>c</sub> rapidement réversible après traitement. Des manifestations plus graves ont exceptionnellement été rapportées. Un électrocardiogramme est nécessaire avant traitement. Toute anomalie de celui-ci contre-indique l'halofantrine, en particulier un QT<sub>c</sub> > 440 s, de même qu'un allongement congénital ou acquis de l'espace QT<sub>c</sub>, des antécédents familiaux de troubles du rythme cardiaque, des antécédents cardiaques personnels quels qu'ils soient, la mise en évidence d'une cardiopathie, de bradycardie, d'arythmie, de syncope, d'hypokaliémie, l'utilisation de médicaments susceptibles de donner des torsades de pointe (anti-arythmiques, neuroleptiques, *Prépuisid*, antifongiques azolés, macrolides, inhibiteurs de protéases...), ou l'utilisation préalable de méfloquine.

Par ailleurs, une demi-vie relativement brève et une absorption variable sont probablement à l'origine des rechutes observées dans 10 à 20 % des cas selon les séries. Une deuxième cure 7 jours après la première permettrait d'éviter ces rechutes, mais les modalités de cette deuxième cure à posologie réduite ne sont pas définies chez l'enfant. Certaines équipes préfèrent ne faire qu'une cure, sous réserve d'une information claire permettant de sensibiliser les parents et l'enfant à ce problème et d'optimiser le pourcentage de contrôles effectués à J30 (ou de revoir l'enfant avant en cas de fièvre). En cas de rechute, un traitement par atovaquone-proguanil est indiqué.

La cardiotoxicité et surtout le risque de rechute ont conduit les experts de la Conférence de consensus (juin 2007) à ne recommander l'halofantrine qu'en deuxième ligne. Toutefois, sa présentation particulièrement adaptée au petit enfant sous forme de sirop au goût agréable devrait permettre le maintien de cette molécule dans le traitement du paludisme commun chez l'enfant de moins de 6 ans, sous réserve d'une surveillance adaptée et s'il y a certitude de pouvoir contrôler ces enfants jusqu'à J30.

L'*Halfan* est prescrit sans limite d'âge, mais la posologie n'est pas précisée en dessous de 10 kg. Au-dessus de 10 kg, elle est administrée en 3 prises de 8 mg/kg, chacune donnée à 6 h d'intervalle (dose totale : 24 mg/kg).

**Méfloquine (Lariam, comprimés quadrisécables de 250 mg)**

Ce médicament peut être utilisé en traitement curatif, chez l'enfant de plus de 5 kg ou de 3 mois, à la posologie de 24 mg/kg en 2 à 3 prises espacées de 6 à 12 heures selon l'âge

[tableau 18.XXXIV, page suivante]. Avant l'âge de 6 ans, les comprimés doivent être écrasés. Les effets secondaires les plus préoccupants sont les vomissements chez le petit enfant (30 % au-dessous de 5 ans), parfois source d'échecs thérapeutiques et qui peuvent justifier de faire précéder la prise d'un antiémétique de type dompéridone. Un antécédent de convulsion, ainsi que des antécédents neuropsychiatriques chez le grand enfant, constituent les principales contre-indications à ce traitement.

**Atovaquone-proguanil (Malarone, comprimés à 250 mg d'atovaquone)**

La *Malarone* devrait disposer sous peu d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) en traitement curatif du paludisme à *P. falciparum* chez l'enfant à partir de 11 kg. Cette molécule est utilisée par des équipes pédiatriques en France avec une très bonne efficacité depuis plus de deux ans chez l'enfant pesant de 11 à 40 kg. La dose préconisée est d'1 cp (dosage adulte, soit 250 mg d'atovaquone par cp) par jour de 11 à 20 kg, 2 cps/j de 21 à 30 kg et 3 cps/j de 31 à 40 kg; au-delà de 40 kg, la posologie utilisée est celle de l'adulte, pour lequel existe une AMM, soit 4 cps par jour.

En dessous de 11 kg, on recommande dans les pays anglo-saxons une prise quotidienne pendant 3 jours de 2 comprimés pédiatriques (62,5 mg d'atovaquone par cp) pour un poids de 5 à 8 kg, et de 3 comprimés pédiatriques pour un poids de 8 à 10 kg.

Ces comprimés doivent être écrasés chez l'enfant de moins de 6 ans et donnés à la même heure, 3 fois à 24 h d'intervalle, 30 minutes après un repas lacté contenant environ 20 g de graisses. Les principaux effets secondaires rapportés pour le moment sont des vomissements, nécessitant parfois un changement de traitement, une toux, des céphalées et des douleurs abdominales.

**Quinine**

[*Quinine chlorhydrate Lafran* cps 250 mg, soit 224,75 mg de quinine-base, et cps 500 mg, soit 449,5 mg de quinine-base; *Quinine sulfate Lafran* cps 250 mg, soit 207 mg de quinine-base; la posologie recommandée pour ces deux médicaments est précisée à partir de 30 kg, sans détailler en deçà de ce poids. *Quinimax*, cps sécables de 125 mg, soit 120 mg de quinine-base, et cps de 500 mg, soit 480 mg de quinine-base; ce médicament détaille les posologies par tranches de poids à partir de 9 kg.]

La quinine *per os*, donnée à la posologie de 8 mg/kg/8 h de quinine-base, a deux inconvénients chez l'enfant, le goût amer des comprimés et la longue durée du traitement (7 jours). En outre, comme cela a déjà été mentionné, des effets secondaires peuvent apparaître au bout de deux ou trois jours de traitement (cinchonisme : acouphènes, vertiges, troubles de la vision, nausées, céphalées, baisse de l'acuité auditive), pouvant aboutir de la part du patient ou de ses parents à l'arrêt prématuré du traitement, d'autant plus dangereux que l'enfant risque à ce moment de ne plus être hospitalisé et sous contrôle médical.

**Tableau 18.XXXIV. Schéma posologique de la méfloquine.**

Poids	Posologie	Administration
> 60 kg	6 cp à 250 mg	soit 3 cp à 250 mg, puis 2 cp à 250 mg 6 à 8 heures plus tard, puis 1 cp à 250 mg 6 à 8 heures plus tard.
46-60 kg	5 cp à 250 mg	soit 3 cp à 250 mg, puis 2 cp à 250 mg 6 à 8 heures plus tard.
31-45 kg	3 à 4 cp à 250 mg	soit 2 à 3 cp à 250 mg, puis 1 cp à 250 mg 6 à 8 heures plus tard.
21 à 30 kg	2 à 3 cp à 250 mg	répartis en 2 prises à 12 heures d'intervalle.
5-20 kg	1/4 cp à 250 mg/2,5 kg ou 1 cp à 250 mg/10 kg	en répartissant la dose en 2 prises à 12 heures d'intervalle

La dose totale de méfloquine recommandée pour traiter un accès palustre est de 25 mg/kg et doit être administrée en moins de 24 heures. Afin de réduire le risque de survenue d'effets indésirables et leur intensité, la dose totale sera répartie en 2 à 3 prises pouvant être espacées par un intervalle de 6 à 12 heures.

### Artéméthér luméfantrine (Coartem, Riamet, comprimés à 120 mg d'artéméthér et 20 mg de luméfantrine)

Cette association est conforme aux recommandations de l'OMS pour le traitement du paludisme et son efficacité a été démontrée chez l'enfant en zone d'endémie. Ce médicament dispose maintenant d'une AMM à partir de 5 kg de poids, mais on manque de données chez l'enfant dans le cadre du paludisme d'importation. Il doit être administré à H1, H8-12, H24, H36, H48, H60 aux posologies suivantes : 1 cp par prise de 5 à 15 kg, 2 cps par prise de 16 à 25 kg, 3 cps par prise de 26 à 35 kg, 4 cps par prise au-delà de 35 kg. Les prises sont administrées avec un repas riche en graisses. Avant 6 ans, les comprimés doivent être écrasés. Les principaux effets secondaires retrouvés sont une toux, une anémie, une anorexie, une diarrhée, des douleurs abdominales et des vomissements (11 à 17 % des cas).

### Suivi du traitement

Il est recommandé de réaliser un contrôle parasitologique 72 heures après le début du traitement afin de dépister un échec thérapeutique précoce ou ETP (aggravation ou apparition de critères de gravité à J1, J2 ou J3 avec une parasitémie, ou parasitémie à J2 supérieure ou égale à la parasitémie de départ quelle que soit la température; ou présence d'une température axillaire supérieure ou égale à 37,5 °C à J3 avec parasitémie; ou parasitémie à J3 supérieure de 25 % ou plus à la parasitémie de départ). En cas d'ETP, il est recommandé de reprendre le traitement mais avec une autre molécule, en respectant les contre-indications et les précautions d'emploi. La persistance de la fièvre à J3 sans critères d'ETP doit faire rechercher une co-infection. Le contrôle à J7 ne sera réalisé qu'en cas de positivité persistante à J3.

Un examen clinique et un contrôle parasitologique sont recommandés un mois après le traitement (J28).

**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.**

### Paludisme viscéral évolutif (PVE)

Le traitement du PVE est le même que celui du paludisme commun. La tendance actuelle est de traiter par une seule cure. Sous traitement, l'amélioration de l'état général est rapide, la disparition de l'anémie et de la splénomégalie nécessite en règle plusieurs semaines.

### Prophylaxie

En France, la très grande majorité des enfants présentant un paludisme d'importation sont des enfants de migrants. Un certain nombre d'explications peuvent être avancées, dont l'analyse pourrait permettre une meilleure approche de la prophylaxie du paludisme chez l'enfant.

Les enfants de migrants vont souvent rendre visite à leur famille; ils partent longtemps (un à deux mois), ce qui augmente le temps d'exposition à l'anophèle, et vont souvent en zone rurale, habituellement plus à risque que les zones touristiques. Ces enfants partent au moment des grandes vacances, ce qui permet un long séjour sans manquer la classe, amortissant ainsi le coût élevé du voyage. Cette période correspond cependant à la saison des pluies en Afrique de l'Ouest et à la multiplication maximale des moustiques, qui ont besoin d'eau pour se reproduire. Ces enfants trouvent ou retrouvent sur place des amis de leur âge, qui ne se protègent habituellement pas du paludisme et dont le comportement peut les inciter à arrêter prématurément la prophylaxie antipalustre. Le facteur économique entre, lui aussi, vraisemblablement en ligne de compte, puisque la prophylaxie du paludisme, qu'elle soit mécanique ou chimique, ne fait l'objet d'aucun remboursement ni d'aucune prise en charge, alors que son coût est élevé, et ce d'autant plus que le séjour est prolongé.

### Protection contre les piqûres de moustiques

Cette protection est importante, d'autant plus s'il y a un doute sur l'achat de la chimioprophylaxie par la famille ou sur son observance par l'enfant.



Hidden page

de l'âge de 8 ans. Sa posologie est d'1 cp à 50 mg par jour au-dessous de 40 kg et d'1 cp à 100 mg au-dessus, à débiter la veille ou le jour du départ en zone d'endémie, à poursuivre pendant tout le séjour et 4 semaines après le retour. On conseille une prise le soir au cours du repas, au moins une heure avant le coucher pour limiter les effets secondaires digestifs et cutanés (photosensibilisation).

Les indications de la chimioprophylaxie sont actuellement les suivantes :

- pays de la zone 1\* : chloroquine ;
- pays de la zone 2\* : chloroquine-proguanil ou atovaquone-proguanil chez l'enfant pesant au moins 11 kg ;
- pays de la zone 3\* : méfloquine en l'absence de contre-indication, atovaquone-proguanil au-dessus du poids de 11 kg, doxycycline au-dessus de 8 ans.

Chez l'enfant de moins de 10 kg, le choix en France est théoriquement limité à la chloroquine, ce qui nécessite de renforcer les mesures antivectionnelles, en particulier la moustiquaire imprégnée, sous laquelle il est plus facile de faire dormir un nourrisson dès la tombée du jour qu'un enfant plus grand. Toutefois, la prescription hors AMM de méfloquine (utilisée dès 6 kg en Grande-Bretagne et aux États-Unis) ou d'atovaquone-proguanil (récemment proposée aux États-Unis dès 5 kg à la dose d'1/2 cp enfant de 5 à 8 kg et de 3/4 de cp enfant de 8 à 10 kg) représente une alternative.

En cas d'allaitement d'un petit nourrisson, il convient de vérifier que la mère ne prend pas de médicament contre-indiqué, notamment la doxycycline ou l'atovaquone-proguanil.

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 ou un organisme qualifié pour évaluer la pertinence d'une prophylaxie prolongée (en zone sahélienne, privilégier une chimioprophylaxie saisonnière couvrant la saison des pluies).

En cas de traitement curatif au retour, il n'est pas nécessaire de poursuivre une chimioprophylaxie.

### Traitement de réserve

La place du traitement de réserve doit être très limitée chez l'enfant, d'abord parce que celui-ci n'a pas été évalué, ensuite parce que l'éventuelle méconnaissance d'une autre cause de fièvre nécessite une consultation rapide. Ce type de traitement se limite aux enfants en situation d'isolement les mettant à plus de 12 heures d'une structure de soins. Chez l'enfant pesant 5 à 10 kg, la méfloquine ou l'arthéméter luméfanzine sont les seules molécules pouvant être prescrites. L'atovaquone-proguanil pourra l'être au-delà de 11 kg dès l'obtention de l'AMM dans cette indication.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- Prise en charge et prévention du paludisme d'importation à *Plasmodium falciparum*, Révision de la Conférence de consensus 1999, Recommandations françaises pour la pratique clinique 2007, BEH, n° 24, 12 juin 2007, <http://www.invs.sante.fr/beh/index.html>.
- BRUNEL F., Paludisme grave de l'adulte. Actualités en réanimation et urgences 2007, p. 350-65.
- BOUCHY-BAGROS M.L., SIRIEZ J.Y., BOUCHAUD O., Prise en charge du paludisme simple de l'enfant aux urgences, JEUR, 2006, 19, IS154.

CHALUMEAU M., HOLYDET L., CHÉRON G., MINOIER P., FOIX-L'HÉLIAS L., OVETCHKINE P., MOULIN F., NOUYRIGAT V., BRÉART G., GENDREL D., Delay in diagnosis of imported *Plasmodium falciparum* malaria in children, *Eur. J. Microbiol. Infect. Dis.*, 2006, 25, (3), 186-9.

FISCHER P.R., Malaria and newborns. *Journal of Tropical Pediatrics*, 2003, vol. 49, n° 3, 132-4.

HAY F., TRÉLUIER J.F., ORBACH D., JOUVET P., HUBERT P., Paludisme grave de l'enfant en réanimation. Enquête nationale 1990-1995, *Arch. Pédiatr.*, 2000, 7, 1163-70.

KORAM K.A., ABUAKU B., OUAH N., QUASHIE N., Comparative efficacy of antimalarial drugs including ACTs in the treatment of uncomplicated malaria among children under 5 years in Ghana. *Acta Tropica*, 2005, 95, 194-203.

LALLOO D.G., SHINGADIA D., PASVOL G., CHODINI P.L., WHITTY C.J., BEECHING N.J., HILL D.R., WARRELL D.A., BANNISTER B.A., for the HPA Advisory Committee on Malaria Prevention in UK Travellers, UK malaria treatment guidelines, *Journal of Infection*, 2007, 54, 111-21.

LELL B., LUCKNER D., NDIJÉ M., SCOTT T., KREMSNER P.G., Randomised placebo-controlled study of atovaquone plus proguanil for malaria prophylaxis in children, *The Lancet*, 1998, vol 351, 709-13.

LUNDWALL E., PENNETIER C., CORBEL V., DE GENTILE L., LEGROS F., Paludisme : où en est la prophylaxie d'exposition ? *La revue du Praticien*, 2005, tome 55, 841-8.

NUSNOVIC R., Tolérance et efficacité de la méfloquine dans le traitement de première intention de l'accès palustre simple à *Plasmodium falciparum* d'importation chez l'enfant, Thèse, Université Pierre-et-Marie-Curie, Paris, 2006.

SABCHAREON A., ATTANATH P., PHANJAKSOOK P., CHANTAKANCH P., POONPANISH Y., MOOKMANEE D., CHONGSUPHAJASIDDHI T., SADLER B.M., HUSSEIN Z., CANFIELD C.J., HUTCHINSON D.B.A., Efficacy and pharmacokinetics of atovaquone and proguanil in children with multidrug-resistant *Plasmodium falciparum* malaria, *Trans. Roy. Soc. Trop. Med. Hyg.*, 1998, 92, 201-6.

SISOWATH C., STRÖMBERG J., MARTENSONN A., MSELLEM M., OBDONDO C., BJÖRKMAN A., GIL J.P., In vivo selection of *Plasmodium falciparum* pfmrd1 86N coding alleles by artemether-lumefantrine (Coartem), *JID*, 2005, 191.

SORGE F., LAURENT C., Traitement de l'accès palustre non compliqué de l'enfant en France en 2002, *Arch. Pédiatr.*, 2004, 11, 406-11.

VAN DEN ENDE J., VAN GOMPEL A., VAN DEN ENDEN E., TAELEMAN H., VANHAM G., VERVOORT T., Hyperreactive malaria in expatriates returning from sub-Saharan Africa, *Tropical Medicine and International Health*, 2000, vol. 5, n° 9, 607-11.

### ■ Bilharzioses

Infection parasitaire due à des vers plats, les bilharzies ou schistosomes, du genre *Schistosoma*, la bilharziose constitue la deuxième endémie parasitaire mondiale après le paludisme. Maladie très anciennement décrite, elle affecte 2 à 300 millions d'individus.

La répartition géographique de la bilharziose est étendue et dépend de l'espèce en cause. Quatre espèces sont pathogènes pour l'homme : *Schistosoma haematobium* touche une centaine de millions de personnes en Afrique ; *S. mansoni* atteint environ 50 millions d'individus en Afrique et en Amérique Latine ; *S. japonicum* sévit en Chine, au Japon, en Corée et aux Philippines ; *S. mekongi* est retrouvée dans de petits foyers le long du Mékong au sud du Laos, au Cambodge et en Thaïlande ; *S. intercalatum*, uniquement africaine, sévit essentiellement au Gabon, en République du Congo, en République démocratique du Congo, au Cameroun et en République centrafricaine.

\* Les zones sont définies par l'OMS. Se référer pour la France, chaque année, au BEH de juin (<http://www.invs.sante.fr/beh/index.html>).

Il est important de souligner que la bilharziose se développe par foyers. À quelques kilomètres de distance de ces foyers, il n'y a pas trace de la maladie.

L'infestation de l'enfant s'effectue lors des bains en eaux douces. Les œufs de bilharzies sont en effet rejetés dans le milieu extérieur dans les selles et les urines des sujets contaminés et vont éclore en eau douce. Ils libèrent un miracidium qui va nager à la recherche de son hôte intermédiaire spécifique, un mollusque (bulin pour *S. haematobium*, planorbe pour *S. mansoni*). Dans le mollusque, le miracidium se transforme en furcocercaire qui s'échappe du mollusque et se fixe sur l'épiderme de l'homme grâce à une ventouse. Le parasite pénètre ensuite dans un vaisseau lymphatique ou une veinule, gagne les poumons, s'affine pour traverser les alvéoles pulmonaires, puis se dirige vers le cœur gauche avant d'entrer dans le système vasculaire périphérique. La maturation se fait ensuite puis l'accouplement et le déplacement à contre-courant vers les lieux de pontes (plexus vésical pour *S. haematobium*, plexus hémorroïdal pour les autres espèces). La durée de vie des schistosomes chez l'homme est de 2 à 20 ans.

La phase de pénétration est très discrète (prurit ou inapparente [*S. haematobium*]). La phase d'invasion n'est marquée que dans les primo-infections, surtout pour *S. mansoni* et *S. japonicum* : fièvre, douleurs abdominales, urticaire, dyspnée, hyperéosinophilie.

La bilharziose à *S. haematobium* est souvent révélée par une hématurie microscopique ou macroscopique, typiquement terminale, avec dysurie et douleurs sus-pubiennes. Les complications surviennent au terme de plusieurs années : sténose ou dilatation urétérale, urétéro-hydronephrose, surinfection, localisations génitales (épididymite, endométrite) pouvant aboutir à la stérilité. La cancérisation est rare. L'hyperéosinophilie, très élevée au début, se stabilise ensuite entre 2 et 15 %. La recherche des œufs dans les urines après la sixième semaine de contamination n'est pas toujours positive. La sérologie peut également être prise en défaut. La biopsie de la muqueuse rectale est un bon moyen de diagnostic. La radiographie de l'abdomen sans préparation peut montrer des calcifications vésicales pathognomoniques (vessie porcelaine) et l'échographie vésicale, souvent d'un grand apport, peut montrer un épaississement de la paroi et de la muqueuse de la vessie (bilharziome). La cystoscopie révèle des lésions spécifiques. L'urographie intraveineuse précise la dilatation des uretères.

La bilharziose à *S. mansoni* est grevée d'une mortalité plus importante que les formes urinaires. Environ 3 mois après le bain infestant survient une diarrhée faite de selles molles ou liquides, parfois glairo-sanglantes, associée à des douleurs rectales ou coliques et parfois à un prolapsus rectal. Le risque majeur est l'atteinte hépatique par embols ovulaires induisant une thrombose des veinules, point de départ de la fibrose. Cliniquement, le foie est gros, ferme et lisse et l'hypertension portale est rapidement manifeste : circulation abdominale collatérale et surtout hémorragies digestives. On recherche des varices œsophagiennes; l'échographie hépatique, excellent moyen diagnostique, permet de visualiser la fibrose périportale. Une ponction biopsie hépatique, lorsqu'elle est réalisée, montre une sclérose périvasculaire puis une fibrose et une nécrose sans nodule de régénération.

L'éosinophilie sanguine est élevée mais variable comme dans la bilharziose à *S. haematobium*, la sérologie est plus souvent

positive et la recherche d'œufs dans les selles (technique de Katol peut se faire par examen direct ou sur biopsie rectale.

Le traitement de la bilharziose fait appel au praziquantel (*Bitricide*) à la dose de 40 mg/kg en une prise. En cas d'infestation par *S. japonicum*, la posologie est de 60 mg/kg et elle est donnée en deux prises pendant 2 jours.

## ■ Amibiase

L'amibiase est due à *Entamoeba histolytica*, seule amibe pathogène pour l'homme, qui sévit surtout dans les pays chauds, entre les isothermes 25 °C de janvier et 25 °C de juillet. La transmission, interhumaine, se fait par consommation d'eau souillée, de légumes souillés insuffisamment cuits, de fruits ou de salade mal lavés; l'absence d'hygiène fécale (pas de toilettes ni de tout-à-l'égout) ou des mains (mains sales), l'utilisation d'engrais humains, le climat chaud et humide sont autant de facteurs favorisants.

L'amibiase intestinale aiguë est liée à la présence dans la paroi colique des formes *histolytica* qui creusent des abcès en bouton de chemise dans la sous-muqueuse. De début assez brusque, souvent déclenché par une modification du régime alimentaire, un changement de climat ou un déséquilibre de la flore intestinale, le syndrome dysentérique associe des douleurs abdominales souvent vives (colique violente débutant dans la région caecale, parcourant le cadre colique et se terminant par une envie impérieuse d'aller à la selle), un ténisme (contracture douloureuse du sphincter anal) et des selles nombreuses (5 à 15 par jour), afécales ou contenant des matières pâteuses ou liquides mêlées à des glaires mucopurulentes et à du sang. L'état général est conservé ou peu altéré, l'abdomen est sensible et le foie, de volume normal, est indolore. L'examen coprologique sur selles fraîches transmis rapidement au laboratoire révèle la présence d'amibes sous forme hématophage (*Entamoeba histolytica histolytica*). Correctement traitée, l'amibiase aiguë guérit en quelques jours; sans traitement, cette maladie évolue souvent vers des complications ou des séquelles.

Les formes malignes sont rares mais redoutables et sont favorisées, en particulier chez l'enfant, par l'association à une autre parasitose ou bactériose intestinale. Le syndrome toxi-infectieux est majeur. Le sphincter anal, béant, laisse s'écouler des selles abondantes, fétides, mêlées de glaires et de sang. L'abdomen est météorisé, le foie est gros et douloureux et les radiographies de l'abdomen sans préparation montrent des niveaux liquides ou un pneumopéritoine. Malgré un traitement rapide, le pronostic est grave.

La colite chronique postamibienne est due aux séquelles scléro-inflammatoires et neurovégétatives des poussées d'amibiase aiguë. Les douleurs abdominales, permanentes ou paroxystiques, s'accompagnent d'une diarrhée au long cours (avec parfois alternance de constipation), de ballonnement, d'intolérance au pain ou aux féculents, auxquels s'ajoutent des signes variés, parfois trompeurs (anorexie, amaigrissement, dyspepsie, frilosité) et des douleurs à la palpation du cadre colique (colique bipolaire). L'évolution est prolongée et les traitements peu efficaces.

L'amibiase hépatique est la plus fréquente des localisations extra-intestinales. Les signes évocateurs sont des douleurs de l'hypocondre droit inhibant l'inspiration profonde et irradiant à l'épaule droite, une hépatomégalie constante et douloureuse, la surélévation radiologique de la coupole diaphragmatique

droite et un comblement du cul-de-sac pleural. La vitesse de sédimentation est élevée. Il existe habituellement une hyperleucocytose à polynucléaires. L'examen des selles a peu d'intérêt. Un examen sérologique fortement positif est évocateur du diagnostic. Échographie et tomographie précisent la topographie et le volume des abcès et permettent de suivre l'évolution sous traitement. Le traitement médical est efficace dans la plupart des cas. Son échec impose un drainage.

Le traitement de l'amibiase intestinale fait appel au métronidazole (Flagyl) 30 mg/kg/j en deux prises pendant une semaine, suivi d'un amoebicide de contact (Intérix, dont la posologie n'est pas précisée chez l'enfant) pendant une semaine.

## ■ Giardiase

Parasitose de l'intestin grêle due à *Giardia intestinalis* (anciennement appelée *Giardia lamblia*). la giardiase est une maladie très répandue, en particulier chez l'enfant (prévalence de 7 à 25 % dans les pays industrialisés et jusqu'à 75 % dans les pays hyperendémiques). Souvent bien tolérée, voire asymptomatique, cette maladie peut engendrer des troubles digestifs sévères chez l'enfant.

L'homme se contamine en ingérant des kystes présents dans de l'eau de boisson ou des aliments consommés crus; la giardiase est une maladie des mains sales, liée au péril fécal. L'incubation est en moyenne d'une semaine. Les signes cliniques, lorsqu'ils existent, sont essentiellement faits d'une diarrhée chronique avec selles pâteuses et grasses, d'un amaigrissement et d'une malabsorption. La symptomatologie est d'autant plus bruyante que la charge parasitaire est élevée.

Le diagnostic est fait par l'examen parasitologique sur selles fraîches, répété 3 jours consécutifs en raison de périodes muettes d'émission. Les kystes peuvent être vus à l'examen direct ou après techniques de concentration.

Le traitement fait appel au métronidazole (Flagyl) à la dose de 10 à 15 mg/kg/j pendant une semaine. Une deuxième cure 20 jours plus tard est recommandée par certains auteurs. Le tinidazole (Fasigyne) peut être également utilisé en prise unique à la dose de 50 mg/kg chez l'enfant, traitement éventuellement renouvelé 20 jours plus tard. Enfin, l'Albendazole (Zentel) peut être prescrit à la dose de 400 mg/j pendant 5 jours.

## ■ Nématodoses intestinales

Les nématodoses intestinales sont des helminthiases liées à la présence de vers parasites ronds dans l'intestin de l'homme.

### Ascaridiase

Parasitose cosmopolite très répandue, l'ascaridiase est due à un nématode spécifiquement humain, *Ascaris lumbricoides*, ver rond mesurant 15 à 17 cm pour le mâle et 20 à 23 cm pour la femelle. Les adultes vivent dans l'intestin grêle de l'homme. Les femelles fécondées pondent des œufs non embryonnés éliminés dans les selles. L'homme s'infeste en ingérant des œufs embryonnés avec des aliments souillés, crus ou de l'eau sale. La larve traverse la paroi intestinale et gagne le foie puis, par les veines sus-hépatiques, le cœur droit, les capillaires pulmonaires et, après franchissement de la paroi alvéoloca-

pillaire, les bronchioles, les bronches et la trachée pour parvenir au carrefour aérodigestif où, à la faveur d'un mouvement de déglutition, elle bascule dans le tube digestif et devient adulte au niveau de l'intestin grêle.

Le passage pulmonaire des larves peut entraîner l'apparition d'un syndrome de Löffler parfois clinique (fébricule et toux sèche) mais surtout radiologique (infiltrat pulmonaire labile) avec une hyperéosinophilie sanguine élevée.

À la période d'état, la présence de vers adultes dans l'intestin grêle provoque souvent des douleurs abdominales, associées ou non à une anorexie et parfois des vomissements pouvant contenir un ou plusieurs vers. L'occlusion de l'intestin grêle est rare et habituellement due à une obstruction par un paquet d'ascaris. Il est plus rare que des ascaris bloqués dans le cholédoque déterminent les accidents pseudo-lithiasiques. À ce stade, l'éosinophilie est à peine augmentée mais l'examen coprologique des selles met en évidence des œufs d'ascaris qui affirment le diagnostic.

Le traitement fait appel au flubendazole (Fuvermal) à la posologie de 100 mg (1 cp) matin et soir pendant 3 jours.

### Ankylostomose

L'ankylostomose, endémique dans les pays chauds et humides, est due à *Necator americanus* ou à *Ancylostoma duodenale*. Cette helminthiase peut provoquer une anémie grave chez l'enfant.

Les ankylostomes vivent dans l'intestin grêle où ils se fixent sur la muqueuse par une capsule buccale armée de deux paires de crochets (*A. duodenale*) ou de deux lames tranchantes (*N. americanus*). La spoliation sanguine, fonction de l'intensité du parasitisme, n'est plus compensée à partir de 500 à 1 000 œufs par gramme de selles. La contamination se fait par voie transcutanée. Les manifestations cutanées sont rares en zone tropicale (érythème papuleux et prurigineux) et la présence de vers adultes dans l'intestin grêle ne provoque que peu de troubles digestifs.

Le syndrome anémique résume la symptomatologie de l'ankylostomose tropicale. Il s'installe progressivement et son intensité est d'autant plus grande que l'enfant est malnutri, carencé en fer et soumis à de multiples agressions parasitaires. Souvent bien tolérée, l'anémie peut être sévère : pâleur importante des conjonctives chez les enfants noirs, tachycardie, dyspnée d'effort, souffle cardiaque, œdèmes des paupières et des membres inférieurs, anomalies des ongles. Biologiquement, l'anémie est profonde; elle est hypochrome, microcytaire et peu régénérative.

Le diagnostic est affirmé par l'examen coprologique qui met en évidence les œufs de type ankylostome.

Le traitement fait appel au flubendazole (Fluvermal) à la posologie de 100 mg (1 cp) matin et soir pendant 3 jours. Les formes graves nécessitent l'administration de fer *per os* pendant 2 mois; une transfusion sanguine est parfois nécessaire.

### Trichocéphalose

La trichocéphalose est une helminthiase cosmopolite bénigne provoquée par *Trichuris trichiura*.

Souvent asymptomatique, la trichocéphalose peut, chez le jeune enfant infesté par de très nombreux vers, induire des douleurs abdominales, une altération de l'état général, un prolapsus rectal et parfois une anémie.

L'éosinophilie sanguine est normale ou peu élevée. Les œufs sont faciles à identifier dans les selles.

Le traitement fait appel au flubendazole (Fluvermal) 100 mg matin et soir pendant 3 jours.

### Oxyurose

L'oxyurose est une helminthiase cosmopolite très fréquente chez l'enfant, due à *Enterobius vermicularis*, (femelle : 10 mm, mâle : 3 mm). Les femelles fécondées migrent jusqu'au rectum et se fixent à la marge anale où elles pondent des milliers d'œufs embryonnés. Lorsqu'ils sont ingérés, ces œufs libèrent dans l'estomac une larve qui devient adulte dans l'iléon terminal en 3 à 4 semaines. L'autoréinfestation est fréquente chez l'enfant.

L'oxyurose est responsable de prurit anal surtout vespéral qui peut se compliquer de lésions de grattage de la marge anale et, chez la petite fille, d'une vulvite.

On peut voir à l'œil nu les oxyures femelles au niveau de la marge anale ou à la surface des selles ; en revanche, l'examen coprologique ne décèle qu'exceptionnellement les œufs. Pour les mettre en évidence, il faut recourir à la méthode de la membrane adhésive ou scotch-test de Graham : appliquer le matin avant la toilette une cellophane adhésive au niveau des plis radiés de l'anus, puis coller la cellophane sur une lame d'observation microscopique. En pratique, ce test est rarement fait et la suspicion d'oxyurose conduit à traiter l'enfant par du flubendazole (Fluvermal) à la dose de 100 mg en une fois. Il est nécessaire de répéter ce traitement 15 jours plus tard et de traiter tous les membres de la famille.

Oxyurose, ascarirose, tricocephalose et ankylostomose peuvent également être traitées par l'albendazole (Zentel) en suspension buvable, à la dose de 200 mg (= 5 ml) chez l'enfant âgé d'un à deux ans et 400 mg (= 10 ml) au-dessus de deux ans, en cure unique à l'exception de l'oxyurose, qui nécessite une deuxième cure 1 semaine plus tard.

### Anguillulose

Parasitose intestinale mineure, due à *Strongyloides stercoralis*, l'anguillulose peut, dans certaines circonstances, induire une infection généralisée au pronostic sévère.

L'homme se contamine par voie transcutanée en marchant pieds nus dans la boue ou en se baignant dans un cours d'eau.

La pénétration des larves peut se traduire par un prurit isolé ou associé à une éruption papuleuse, mais elle passe souvent inaperçue. Quelques jours plus tard, de façon très inconstante, peuvent apparaître une toux et une dyspnée sifflante avec, radiologiquement, un infiltrat pulmonaire labile. Au cours de la phase d'état, la duodénite est au premier plan révélée par des douleurs épigastriques ou de l'hypochondre droit. Les signes cutanés sont fréquents (urticaire, dermatite serpignieuse [*larva currens*] partant de l'orifice anal ou en bandes au niveau de la taille ou du thorax).

Les formes malignes ne surviennent que chez les sujets soumis à un traitement immunosuppresseur. En raison de la longévité potentielle du parasitisme intestinal, il est donc

essentiel de rechercher l'éventualité d'un séjour, même bref et ancien, en zone d'endémie avant l'instauration de ce type de traitement.

Sur le plan biologique, l'hyperéosinophilie sanguine peut se normaliser en quelques semaines avant de redevenir importante ; ces variations, en rapport avec le cycle des larves, sont un bon élément d'orientation diagnostique. L'examen coprologique affirme le diagnostic. L'examen direct associé aux méthodes d'enrichissement (extraction de Baermann) permet de mettre en évidence les larves de *S. stercoralis*.

Livermectine (Stromectol) est efficace à la dose de 200 µg/kg en prise unique, soit 1 comprimé à 3 mg de 15 à 24 kg, 2 comprimés de 25 à 35 kg et 3 comprimés de 35 kg à 50 kg.

## ■ Syndrome de Larva migrans cutanée

Infection surtout répandue dans les pays chauds et humides, le syndrome de *larva migrans* cutanée est dû en général à *Ancylostoma caninum*, ankylostome du chien, du chat et d'autres carnivores. Chez l'homme, ces larves infestant habituellement les animaux amorcent leur migration sans parvenir à maturité. Elles sont en impasse parasitaire et cheminent pendant plusieurs semaines sous la peau en y creusant de véritables galeries.

L'homme s'infeste par voie cutanée au contact d'un sol souillé de déjections animales. Cela explique la fréquence de cette affection chez les enfants qui jouent dans la boue ou les sables humides, et chez les baigneurs qui s'étendent à même le sable des plages des pays chauds.

La dermatite vermineuse rampante ou larbisch se développe au niveau d'une zone découverte ayant été en contact avec un sol contaminé (mains, avant-bras, pieds).

Des papules prurigineuses apparaissent rapidement au point de pénétration des larves. Quelques jours ou semaines plus tard, la migration larvaire trace un cordon serpignieux qui progresse de quelques millimètres ou centimètres par jour, selon un trajet capricieux ; ce cordon se couvre secondairement de vésicules. La guérison spontanée demande plusieurs semaines ou mois ; une cicatrice dépigmentée peut persister plus longtemps.

Le diagnostic est clinique. L'éosinophilie sanguine est inconstante. La biopsie cutanée montrerait des granulomes riches en cellules éosinophiles, rarement centrés par une larve identifiable.

Le traitement fait appel à l'ivermectine (Stromectol) à la dose de 200 µg/kg en une prise.

Tableau 1B.XXXV. Traitements antiparasitaires : synthèse.

Parasitoses	Médicaments	Parasitoses	Médicaments
Bilharziase	Biltricide	Ascarirose	Fluvermal, Zentel
Amibiase	Flagyl, Intetrix	Ankylostomose	Fluvermal, Zentel
Giardiase	Flagyl, Fasigyne, Zentel	Tricocephalose	Fluvermal, Zentel
Larva migrans	Stromectol	Oxyurose	Fluvermal, Zentel
		Anguillulose	Stromectol, Zentel

Hidden page

**Tableau 18.XXXVII. Symptomatologie des déficits immunitaires humoraux prédominants (DIHP).**

Déficit	Infections respiratoires répétées	Dilatation des bronches	Troubles digestifs	Infection grave neuroméningée à entérovirus	Infection grave à bactéries (pneumocoque, méningocoque, <i>Haemophilus influenzae</i> )	Maladie auto-immune	Maladie maligne
Agammaglobulinémie	+++	+++	+	+++	+	0	±
Hypogammaglobulinémie variable	+	+	+	+	+	+++	+
Hypogammaglobulinémie transitoire	+	0	0	0	0	0	0
Déficit en IgA symptomatique	+	+	+	0	0	+	+
Déficit en IgM	+	0	0	0	+++	0	0
Dysgammaglobulinémie	+	+	+	0	+	+	+
Déficit sous-classe IgG symptomatique	+	+	+	0	+	+	0
Déficit production Ac contre Ag polysaccharidique	+	+	0	0	+	0	0

**Tableau 18.XXXVIII. Conduite du diagnostic devant une suspicion de déficit immunitaire humoral (DIH).**

Motif de consultation	Première consultation	Deuxième consultation avec résultat bilan n° 1	Troisième consultation avec résultat bilan n° 2
Symptomatologie évocatrice de DIH : - Troubles respiratoires - Troubles digestifs - Candidose - Infection grave - Antécédents familiaux - Maladie auto-immune - Cancer	- Interrogatoire - Examen clinique Bilan biologique n° 1 : - NFS - Dosage IgG, A, M, E - Ac vaccinaux - Allahémagglutinines - Remise à jour des vaccinations (vaccins tués) - Surveillance clinique	Cas 1 : anomalie typique du bilan Exemple : hypogammaglobulinémie, déficit IgA, IgM ... Vérifier et compléter le bilan de l'immunité cellulaire Cas 2 : pas d'anomalie ou taux douteux : 2a. La suspicion clinique de DIH demeure : bilan biologique n° 2 : - dosage sous-classe IgG - étude de la production d'Ac dans un système polysaccharidique (Hb) et dans tous les systèmes exploitables - recherche d'un DI plus étendu (étude de l'immunité cellulaire) 2b. La suspicion clinique de DIH ne se confirme pas ou terrain atopique Surveillance clinique	Immunosubstitution selon protocole

• **Examens complémentaires utiles** (tableau 18.XXXVIII) :

- la radiographie pulmonaire de face et de profil permet d'identifier l'absence de l'ombre thymique ou la présence de foyers interstitiels ;
- la numération formule sanguine recherche une lymphopénie (lymphocytes inférieurs à 1 500/mm<sup>3</sup>). Un nombre normal de lymphocytes n'élimine cependant pas un déficit immunitaire combiné sévère ;
- les intradermo-réactions à la phytohématagglutinine et de multiples antigènes (multitests) sont utiles, mais parfois difficiles à faire chez le nourrisson ;
- l'électrophorèse des protéines sériques et surtout le dosage pondéral des immunoglobulines (IgG, A, M, E) pourront être pratiqués et interprétés en fonction de l'âge (il est difficile, au cours des premières années de vie, d'évoquer un déficit en sous-classe IgG2 et IgG4 en raison du retard physiologique de synthèse des sous-classes chez l'enfant (tableau 18.XXXIX) ;

**Tableau 18.XXXIX. Concentration sérique (g/L) des IgG, A et M chez les enfants normaux.**

Âge	IgG (g/L)	IgA (g/L)	IgM (g/L)
Nouveau-né	8,5-13,5	0-0,5	0,06-0,16
1 à 3 mois	2,7-5,3	0,02-0,22	0,36-0,56
4 à 8 mois	2,8-6,8	0,1-0,58	0,4-0,84
9 à 12 mois	4,2-8	0,16-0,68	0,5-0,98
1 à 2 ans	5,3-10,1	0,34-0,78	0,54-1,06
2 à 3 ans	6,1-10,7	0,66-1,1	0,54-1,14
3 à 5 ans	6,8-11,8	0,66-1,34	0,5-1,14
6 à 8 ans	7-12,6	0,78-1,62	0,66-1,18
9 à 11 ans	8,3-14,3	1,02-1,94	0,68-1,28
12 à 15 ans	10,5-14,9	1,16-2,28	0,88-1,72
Adulte	9,2-14,8	1,42-2,62	0,88-1,84

- l'étude de la fonction d'anticorps chez un enfant vacciné (antipoliomyélite, antitétanos) ou après une infection documentée (CMV, VRS).

La normalité de tels examens élimine la très grande majorité des déficits immunitaires sévères de l'immunité cellulaire ou humorale.

• **Au terme de ces examens :**

Lorsqu'un déficit de l'immunité cellulaire est évoqué, l'étude des sous-populations lymphocytaires est nécessaire :

- sous-population de lymphocytes T authentifiant les cellules auxiliaires (CD4) et cytotoxiques suppressives (CD8) ;
- étude des immunoglobulines de membrane.

Cette étude est complétée par des tests fonctionnels : étude des proliférations lymphocytaires en présence de mitogènes et d'antigènes en choisissant les antigènes que l'enfant a rencontrés au cours d'infections (*Candida*, CMV) ou de vaccinations (tétanos, tuberculine).

Lorsqu'un déficit de l'immunité non spécifique est évoqué, prescrire une étude de la chemiluminescence des polynucléaires [exemple : granulomatose septique] et une étude des facteurs du complément [exemple déficit en C2].

Devant une complication infectieuse comme :

- une pneumonie interstitielle chez l'enfant atteint ou suspect de déficit immunitaire, il est indispensable de rechercher par lavage broncho-alvéolaire (LBA) les micro-organismes suivants : CMV, adénovirus, VRS, *Pneumocystis carinii*, mycobactéries et, plus rarement, en fonction du contexte le virus de la rougeole, le toxoplasme ou les champignons ;
- des troubles digestifs chroniques ou récurrents, rechercher les micro-organismes suivants : *Salmonella*, *Cryptosporidium*, *Isospora belli*, *Lambli*a, CMV, adénovirus.

• **Principes thérapeutiques :** ils sont résumés dans le tableau 18.XXXX ; la plupart sont institués uniquement en milieu spécialisé.

Tableau 18.XXXX. Principales thérapeutiques des déficits immunitaires humoraux.

Déficit	Immunoglobulines			Antibiotiques			Autres
	IN	IV	SC	Pénicilline V	Alternés	Demande	
Agammaglobulinémie	0	+++	+	0	+++	+	Kinésithérapie antifongiques antilambias (métronidazole)
Hypogammaglobulinémie	0	+++	+	0	+	+	Kinésithérapie antifongiques antilambias (métronidazole)
Hypogammaglobulinémie transitoire	+?	0	0	+?	0	++	
Déficit en IgA	0	0	0	**	0	++	Kinésithérapie, antilambias (métronidazole)
Déficit en IgM	0	0	0	+++	0	+	
Dysgammaglobulinémie	+	+	+	+	+	+	Kinésithérapie
Déficit en sous-classe d'IgG	+	+	+	+	0	+	Kinésithérapie
Déficit de production d'IgG contre Ag polysaccharidiques	+	+?	+?	+	0	+	Kinésithérapie

\* Si les manifestations respiratoires sont médicamenteuses.



Hidden page

Hidden page

- Les vaccins vivants atténués confèrent une protection durable après une seule infection : 10 ans pour la fièvre jaune, toute la vie en théorie pour le vaccin Rougeole-Oreillons-Rubéole, grâce aux effets rappels dus aux contacts avec les virus naturels (ces effets rappels disparaissant lorsque la maladie est complètement éradiquée, des rappels vaccinaux deviennent alors nécessaires);
- Les vaccins tués inactivés, ainsi que les vaccins sous-unités, nécessitent généralement plusieurs injections, suivies de rappels pour développer une immunité efficace et durable.
- L'efficacité vaccinale dépend également de l'âge auquel le sujet est vacciné :
  - avant 2 ans, la réponse immune aux antigènes thymo-indépendants comme les antigènes polysaccharidiques (antigènes capsulaires des pneumocoques, *Haemophilus influenzae* b et méningocoques) est immature et donc inefficace. Pour obtenir une réponse immune et donc une protection, il est nécessaire de coupler ce type d'antigène avec un antigène protéique thymodépendant (exemples : le polysaccharide capsulaire PRP d'*Haemophilus influenzae* b est couplé avec une anatoxine tétanique). Chez le sujet âgé, la réponse immune décroît progressivement et nécessite d'être renforcée par des rappels (tétanos par exemple);
  - la réponse immune du nourrisson varie également selon la présence d'anticorps maternels. Lorsque la maman est immune de façon naturelle ou après vaccination vis-à-vis d'une maladie, la transmission *in utero* d'anticorps maternels confère au nourrisson une protection de durée variable selon la maladie en question. Les anticorps materno-transmis ont un effet protecteur vis-à-vis de la maladie et du vaccin, entraînant un échec vaccinal lorsqu'ils sont présents à un taux élevé dans le sérum. Cette protection est en fait très variable, fonction de l'agent pathogène : nulle pour la coqueluche, elle est limitée à 2 mois pour le tétanos et la diphtérie. Les anticorps rougeoleux maternels protègent le nourrisson pendant 9 à 12 mois. Pendant cette période, ces anticorps peuvent rendre inefficace la vaccination par inactivation du virus vaccinal. Un phénomène identique est observé quel que soit l'âge avec les anticorps transmis par injection IV ou IM de gammaglobulines.
- La protection induite par la vaccination peut être :
  - directe et individuelle : elle repose sur l'immunité post-vaccinale;
  - indirecte et collective : elle repose sur la réduction de la transmission interhumaine au sein d'une collectivité par une immunité dite « de troupeau ».
- Selon les maladies considérées, l'objectif de la vaccination peut être :
  - l'élimination de la maladie (absence de cas dans une région géographique définie pendant une période suffisamment longue sous l'effet des mesures de prévention), voire son éradication (disparition définitive de l'agent infectieux au niveau mondial permettant l'arrêt des mesures de prévention). Ces objectifs sont envisageables pour certaines maladies infectieuses virales comme la variole, la rougeole et la poliomyélite dont la transmission est strictement interhumaine et pour lesquelles la vaccination avec un taux élevé de couverture permet, sans nécessiter de rappels, l'arrêt de la circulation de l'agent infectieux;
  - le contrôle de l'infection dans une population donnée, particulièrement à risque. C'est le cas des maladies infectieuses

bactériennes comme la diphtérie et le tétanos qui nécessitent des rappels itératifs pour maintenir une immunité durable. La protection individuelle est ici essentielle pour réduire le nombre de cas. Lorsque la transmission interhumaine de l'agent infectieux est importante, comme pour la coqueluche, les rappels tardifs chez l'adolescent et l'adulte permettent d'installer une immunité collective de troupeau : ils réduisent la circulation du germe et protègent les jeunes nourrissons les plus fragiles d'une contamination de leur entourage (stratégie du « cocooning »).

## ■ Modalités pratiques des vaccinations chez l'enfant

### Règles de vaccination

La vaccination est un acte médical à part entière qui engage la responsabilité du médecin. Cet acte doit obéir aux règles suivantes :

- toute vaccination doit être consignée sur le carnet de santé de l'enfant ou de l'adulte. Les pages « vaccinations » du carnet de santé tiennent lieu de certificat. À défaut, un certificat sera délivré;
- doivent figurer sur ces documents : le cachet du médecin, la date, la marque du vaccin et le numéro du lot de fabrication;
- les mêmes renseignements doivent rester en possession du médecin (fichier) ou du centre de vaccination (registre);
- la vaccination implique également le patient et doit, comme tout acte médical, être expliquée et comprise de la personne ou de ses parents ou tuteurs légaux. La consultation médicale qui précède la vaccination doit comporter un entretien qui précisera les bénéfices attendus tant individuels que collectifs ainsi que la possibilité de survenue d'effets secondaires et les mesures à prendre pour les atténuer.

### Voies d'administration

Elles varient selon le type de vaccin

- intradermique stricte (lex) : BCG;
- sous-cutanée profonde (SC) au niveau de la fosse sus-épineuse;
- intramusculaire (IM) dans le deltoïde après 2 ans ou face antérolatérale de la cuisse avant 2 ans. La vaccination dans la fesse n'est pas recommandée chez le nourrisson (risque d'injection intragrasseuse avec mauvaise efficacité et d'atteinte du nerf sciatique, même à distance du point d'injection).

Les vaccins atténués (à l'exception du BCG) et les vaccins polysaccharidiques peuvent être faits en IM et en SC. Les vaccins inactivés et les autres vaccins sous-unités donnent une meilleure réponse et une meilleure tolérance par voie IM que par voie SC.

### Intervalles à respecter

- Pour les vaccins combinés inactivés comportant les valences Diphtérie-Tétanos-Polio-Coqueluche et *Haemophilus*, un intervalle minimum de 4 semaines est recommandé entre deux injections successives de vaccin. En cas de retard, il est recommandé de compléter les injections manquantes selon le

schéma du calendrier et non de recommencer une vaccination complète. En cas d'intervalle inférieur à 3 semaines, la dernière dose doit être considérée comme non immunisante et répétée avec un intervalle correct.

- Pour les vaccins viraux atténués, le même intervalle de 4 semaines entre deux vaccins est recommandé. Le risque encouru en cas d'intervalle inférieur à 4 semaines est l'inactivation partielle du second vaccin par la réponse immunitaire (interféron) induite par le premier vaccin.

- Pour certains vaccins, un intervalle plus long est recommandé entre deux injections afin d'obtenir un meilleur effet rappel. Par exemple un délai de 5 à 12 mois est recommandé entre la seconde et la troisième dose de vaccin hépatite.

Le BCG peut être associé aux autres vaccins bactériens et viraux. Le délai de 1 mois entre BCG et les autres vaccinations n'est pas justifié.

### Associations vaccinales

- Certains vaccins sont mélangés dans une même seringue : ils sont dits combinés et s'administrent en même temps en une seule injection. Exemples : le vaccin trivalent Rougeole-Oreillons-Rubéole, les combinaisons pentavalentes (Diphthérie-Tétanos-Coqueluche-Polio-*Haemophilus*) et hexavalentes (avec en plus le vaccin hépatite B).

- D'autres s'administrent au même moment mais en des sites séparés, on parle de vaccination simultanée. Ces vaccins ne peuvent pas être mélangés dans la même seringue. Tous les vaccins inactivés peuvent être administrés de façon simultanée. Les vaccins atténués peuvent être administrés de façon simultanée avec les vaccins inactivés. Certains vaccins atténués peuvent également être administrés de façon simultanée lors d'une même séance, exemple BCG et Rougeole-Oreillons-Rubéole. D'autres nécessitent un intervalle de un mois entre leur administration (ex : fièvre jaune et Rougeole-Oreillons-Rubéole).

### Contre-indications aux vaccinations

- D'une manière générale, les vaccins atténués sont contre-indiqués en cas de déficit immunitaire congénital ou acquis : immunosuppression thérapeutique, affection néoplasique en cours de traitement, sida.

- Les vaccins bactériens inactivés sont contre-indiqués en cas de forte réaction après une précédente injection.

- Les vaccins anatoxiques et polysidiques n'ont pas de contre-indication.

- Les néphropathies, l'insuffisance cardiaque ou respiratoire, les maladies dermatologiques, y compris l'eczéma, ne sont pas des contre-indications à condition d'être effectués en dehors d'une période de poussée de la maladie.

- Les contre-indications spécifiques de chaque vaccin sont régulièrement remises à jour au niveau du texte de l'AMM (voir le dictionnaire Vidal).

## ■ Calendrier et stratégies vaccinales

Le calendrier vaccinal définit la politique vaccinale du pays concerné. Il s'applique aux enfants et aux adultes. C'est un choix stratégique qui tient compte de divers éléments :

- épidémiologie de la maladie en question dans le pays ;

- disponibilité des vaccins et caractéristiques de ceux-ci : efficacité, durée de protection ;

- rapports bénéfice/risque et coût/efficacité de la vaccination selon la stratégie envisagée ;

- harmonisation avec les recommandations de l'OMS-Europe.

Le calendrier est élaboré et révisé chaque année en France par le Comité technique des vaccinations (CTV), comité permanent du Haut conseil de la santé publique (HCSP), proposé au Ministère de la Santé et publié chaque année au *Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire*, accessible sur le site [www.invs.sante.fr/beh/](http://www.invs.sante.fr/beh/).

Il précise les nouvelles modifications des stratégies, les recommandations éventuelles concernant de nouveaux vaccins et est incorporé au carnet de santé et au *Vidal*.

Certaines vaccinations ont un caractère obligatoire en France selon le Code de la santé publique. Elles sont désormais au nombre de trois : vaccination contre le tétanos, la diphthérie, la poliomyélite avant 18 mois. D'autres sont recommandées et figurent à cet égard au calendrier vaccinal. Seules les vaccinations recommandées et obligatoires justifient d'une prise en charge financière par la Sécurité sociale. L'intérêt du caractère obligatoire des vaccinations est actuellement débattu en France, et on s'oriente vers une suppression de cette obligation au profit d'une meilleure information des familles sur l'intérêt de la vaccination et l'obtention du libre consentement de celles-ci.

La stratégie envisagée peut être :

- une vaccination universelle ou généralisée, destinée à l'ensemble de la population lorsque la maladie que l'on veut prévenir constitue par sa fréquence ou sa gravité une priorité de santé publique ;

- une vaccination ciblée, restreinte aux sujets identifiés comme à risque comme par exemple les sujets de plus de 65 ans pour la vaccination grippale ou les nouveau-nés de mère porteuse de l'antigène HBS pour la vaccination hépatite B ;

- quelques professions justifient également de recommandations spécifiques. Certaines de ces vaccinations peuvent avoir un caractère obligatoire pour des professions particulières (la vaccination hépatite B est obligatoire par exemple pour les professions de santé).

## ■ Principaux vaccins chez l'enfant

### Vaccin antitétanique

Ses caractéristiques sont les suivantes :

- *nature* : anatoxine (ou toxoïd) tétanique [toxine purifiée et détoxifiée par Ramon à l'Institut Pasteur en 1923] ;

- *voie d'administration* : sous-cutanée ou intramusculaire ;

- *présentation* : isolé ou combiné avec d'autres valences vaccinales : diphthérie, polio, *Haemophilus b*, coqueluche, hépatite B, grippe ;

- *indications et nombre de doses* : vaccination universelle et obligatoire avec primovaccination à trois doses à un mois d'intervalle (2, 3 et 4 mois) et rappel un an plus tard puis tous les 5 ans chez l'enfant, puis tous les 10 ans chez l'adulte ;

- *âge* : dès l'âge de 2 mois (disparition des anticorps transmis d'origine maternelle) en association avec diphthérie, polio, coqueluche, *Haemophilus*, hépatite B ;

Tableau 18. XXXII. Calendrier vaccinal 2007 – Tableau synoptique.

Âge	Vaccins									
	BCG	Diphtérie tétanos	Poliomyélite <sup>1</sup>	Coqueluche	Hib	Hépatite B	Pneumocoque	Rougeole oreillons rubéole	Papillomavirus humain	Grippe
Naissance	BCG <sup>2</sup>					Hep B <sup>3</sup>				
2 mois		DT	Polio	Ca <sup>4</sup>	Hib	Hep B <sup>3</sup>	Pn7 <sup>5</sup>			
3 mois		DT	Polio	Ca <sup>4</sup>	Hib		Pn7 <sup>5</sup>			
4 mois		DT	Polio	Ca <sup>4</sup>	Hib	Hep B <sup>3</sup>	Pn7 <sup>5</sup>			
9 mois								Rougeole oreillons rubéole <sup>6</sup>		
12 mois	BCG <sup>2</sup>						Pn7 <sup>5</sup>	Rougeole oreillons rubéole <sup>6</sup>		
16-18 mois		DT	Polio	Ca <sup>4</sup>	Hib	Hep B <sup>3</sup>		Rougeole oreillons rubéole <sup>6</sup>		
24 mois							Pn7 <sup>5</sup>			Grippe <sup>7</sup>
< 5 ans										
6 ans		DT10	Polio					Rattrapage <sup>8</sup>		
11-13 ans		DT	Polio	Ca <sup>4</sup>			Rattrapage <sup>9</sup>			
14 ans									HPV <sup>11</sup>	
16-18 ans		dT <sup>14</sup>	Polio				Pn23 <sup>10</sup>	Rattrapage <sup>9</sup>	Rattrapage <sup>12</sup>	
18-27 ans		dT <sup>14,15</sup>	Polio <sup>15</sup>	Ca <sup>14</sup>		Hep B <sup>13</sup>				
> 27 ans								Rubéole <sup>16</sup>		
> 65 ans		dT <sup>14,15</sup>	Polio <sup>15</sup>							Grippe <sup>11</sup>

Lorsqu'un retard est intervenu dans la réalisation du calendrier de vaccinations indiqué, il n'est pas nécessaire de recommencer tout le programme des vaccinations imposant des injections répétées. Il suffit de reprendre ce programme au stade où il a été interrompu et de compléter la vaccination en réalisant le nombre d'injections requies en fonction de l'âge.

## LÉGENDE DU TABLEAU

Les vaccins indiqués seules existent sous forme combinée :

- diphtérie (strage adulte), tétranos, polio ;

- diphtérie, tétranos, polio, coquelucheux acellulaire ;

- diphtérie (strage adulte), tétranos, polio, coquelucheux acellulaire ;

- diphtérie, tétranos, polio, plus coquelucheux acellulaire, Hib ;

- diphtérie, tétranos, polio, plus coquelucheux acellulaire, Hib, Hépatite B. Décret n° 2007-1111 du 11 juillet relatif à l'obligation vaccinale par le vaccin antituberculeux BCG.

Les vaccins indiqués en italique ne sont proposés que pour des risques spécifiques.

## NOTES

1. Le vaccin poliomyélique inactivé est le seul utilisé pour les primo-vaccinations et les rappels.

2. La vaccination BCG par voie intradermique est fortement recommandée chez les enfants à risque élevé de tuberculose, au plus tôt et si possible à la naissance ou au cours du premier mois de vie. Chez les enfants à risque non-accroché, la vaccination peut être réalisée jusqu'à l'âge de 15 ans.

3. À la naissance pour les enfants nés de mère Ag HBs positif : vaccination dans les 24 heures qui suivent la naissance avec un vaccin autre que HBIMX Pro 5 µg, et immunoglobulines anti-HBs administrées simultanément en des points différents. Deuxième et troisième doses respectivement à 1 et 6 mois d'âge. L'efficacité de cette prévention doit être évaluée à partir de l'âge de 9 mois par une recherche d'anticorps et d'anticorps anti-HBs, au mieux un à quatre mois après la dernière dose vaccinale.

4. La vaccination est pratiquée avec le vaccin acellulaire (Ca), seul vaccin coquelucheux disponible en France.

5. La vaccination contre l'hépatite B est recommandée pour tous les enfants avant l'âge de 12 ans, en privilégiant la vaccination de naissance, avec un schéma complet en trois injections, les deux premières à un mois d'intervalle, la troisième cinq à douze mois après la date de la deuxième injection.

6. La vaccination par le vaccin pneumocoque heptavalent conjugué (Pn7) est recommandée à partir de l'âge de 2 mois pour tous les enfants. Le rappel à lieu entre l'âge de 12 et 15 mois.

7. Vaccin combiné contre la rougeole, les oreillons et la rubéole. Pour les nourissons entrant en collectivité avant 12 mois, il est recommandé d'administrer dès l'âge de 9 mois le vaccin contre la rougeole-oreillons-rubéole. Dans ce cas, la deuxième dose est recommandée entre 12 et 15 mois d'âge et suffit. Si le vaccin monovalent rougeoleux a été utilisé entre 6 et 8 mois, l'enfant devra recevoir deux injections de vaccin trivalent à au moins un mois d'intervalle à partir de l'âge de 12 mois.

8. La vaccination complète comprend deux doses, première dose à l'âge de 12 mois, deuxième dose au moins un mois après la première, si possible après l'âge de 24 mois.

9. Pour les enfants à partir de l'âge de 6 mois, les adolescents et les adultes, si la sont atteints de pathologies spécifiques (voir détails Recommandations particulières) ou dont l'état de santé nécessite un traitement prolongé par l'acide acétylsalicylique (essentiellement pour syndrome de Kawasaki compliqué et arthrite chronique juvénile), ainsi que pour les personnes séjournant dans un établissement de santé de moyen ou long séjour, quel que soit leur âge.

10. En cas de pénurie de DT Polio, le vaccin contenant une dose réduite d'antigène diphtérique (dTPol) peut être utilisé à partir de l'âge de 6 ans.

11. Si la vaccination contre l'hépatite B n'a pas été pratiquée dans l'enfance : un schéma complet en trois injections, les deux premières à un mois d'intervalle, la troisième cinq à douze mois après la date de la deuxième injection.

12. Deux doses de vaccin triple associer rougeole, oreillons, rubéole à au moins un mois d'intervalle sont recommandées pour tous les enfants entre 24 mois et 15 ans en 2007 (jusqu'en 1992 et 2002) n'en ayant pas bénéficié, quels que soient leurs antécédents vis-à-vis des trois maladies.

13. Une dose de vaccin trivalent pour les personnes âgées de 16 à 27 ans en 2007 (nées entre 1980 et 1991) n'ayant pas été vaccinées.

14. À partir de l'âge de 16 ans, on utilise le vaccin diphtérique contenant une dose réduite d'antigène diphtérique (dTPol).

15. à renouveler tous les 10 ans.

16. Pour certains professionnels de santé et les adultes susceptibles de devenir parents dans les mois ou les années à venir, et n'ayant pas reçu de vaccination coquelucheuse au cours des dix dernières années, un rappel de vaccination coquelucheuse acellulaire est recommandé.

17. Pour les enfants à risque de 24 à 59 mois d'âge, la vaccination pneumocoque est recommandée selon le schéma suivant : 2 doses de vaccin conjugué à 2 mois d'intervalle suivies d'une dose de vaccin polysaccharidique 23 valent au moins 2 mois après la 2<sup>e</sup> dose de vaccin conjugué.

18. La vaccination contre la rubéole est recommandée pour les jeunes femmes en âge de procréer non vaccinées, par exemple lors d'une visite de contraception ou pré-natale. Si la serologie pré-natale est négative ou incertaine, la vaccination doit être pratiquée immédiatement après l'accouchement, de préférence avant la sortie de la maternité ou à défaut au plus tôt après la sortie.

19. Tous les ans.

20. Chez l'enfant à partir de l'âge de 5 ans et l'adulte, la vaccination anti-pneumocoque avec le vaccin polysaccharidique 23 valent (Pn 23) est recommandée, tous les cinq ans, pour les personnes à risque élevé d'infection à pneumocoque - asplénie fonctionnelle ou splénectomie, diphtérie/hémorragie, syndrome néphrotique, insuffisance respiratoire, insuffisance cardiaque, patients décollés avec hépatopathie chronique, personnes ayant des antécédents d'infection pulmonaire ou massive à pneumocoque. Cette vaccination doit être proposée lors de leur admission dans des structures de soins ou d'hébergement aux personnes à risque ou si elles ne savent pas encore bénéficier.

21. La vaccination contre les infections à papillomavirus (11, 16, 18 est désormais recommandée à toutes les jeunes filles de 11 ans, afin de les protéger avant ou elles ne soient exposées au risque d'infection à HPV.

22. Une mesure de rattrapage est prévue et le vaccin est également proposé aux jeunes filles et jeunes femmes de 15 à 23 ans qui n'ont pas eu de rapports sexuels ou au cours de l'année qui suit le début de leur vie sexuelle. Cette mesure de rattrapage pourrait être proposée à l'occasion d'une primo-prescription de contraception, d'un recours à une pilule du lendemain, ou lors d'une consultation pour tout autre motif.

23. Selon un schéma en trois doses pour les personnes à risque (CI) recommandations particulières.

Cet avis ne peut être diffusé que dans son intégralité sans suppression ni ajout

Hidden page

- **contre-indications** : encéphalopathie évolutive ou d'étiologie inconnue survenue dans les 7 jours suivant une vaccination antérieure avec un vaccin contenant la valence coquelucheuse, hypersensibilité après vaccination antérieure ou à l'un des composants du vaccin, infection fébrile sévère aiguë, forte réaction dans les 48 heures suivant une précédente injection (hyperthermie au-delà de 40 °C, choc, convulsion fébrile ou non, cris persistants, hypotonie-hyperactivité).

### Vaccins à germes entiers

Ils sont encore utilisés dans de nombreux pays dans le monde :

- **nature** : suspension bactérienne inactivée par la chaleur ;
- **présentation** : en règle, sous forme combinée avec : diphtérie, tétanos, *Haemophilus*, hépatite B et méningocoque conjugué ;
- **tolérance** : les réactions sont essentiellement locales (douleur, œdème au point d'injection pour 30 à 50 % des enfants), mais aussi générales (fièvre dans les 24 heures après l'injection dépassant rarement 38,5 °C, chez 30 à 40 % des enfants, convulsion fébrile, plus rarement choc, syndrome des cris persistants). La responsabilité du vaccin actuel coquelucheux dans la survenue d'encéphalopathies durables n'a pas été démontrée.

### Vaccins *Haemophilus*

Il a pour objectif de protéger les petits nourrissons et les enfants jusqu'à 5 ans contre les infections graves à *Haemophilus influenzae* de type b : méningite, épiglottite et arthrite :

- **nature** : il s'agit de vaccins polysidiques constitués par le polyribosyl-ribitol-phosphate ou PRP, d'origine capsulaire. Comme tout vaccin polysidique, le vaccin anti-*Haemophilus* est thymo-indépendant et peu immunogène avant 24 mois. La conjugaison à une protéine lui confère cette thymodépendance et permet l'administration du vaccin *Haemophilus* dès l'âge de 2 mois ;
- **indication et nombre de doses** : vaccination universelle recommandée du nourrisson avec primovaccination à trois doses à partir de deux mois (2, 3, 4 mois) combinées avec les vaccins D, T, coquelucheux, Polio (z hépatite B) avec un rappel à un an. Entre 6 et 12 mois, deux injections à un mois d'intervalle avec rappel à un an : après un an une seule injection est suffisante ; un rattrapage vaccinal peut-être effectué jusqu'à 5 ans ;
- **tolérance** : très bonne ;
- **efficacité** : elle a été démontrée par des essais comparatifs en Finlande et aux États-Unis. En Finlande, les méningites à *Haemophilus* sont éliminées depuis 1992. Tous les pays qui vaccinent largement constatent la quasi-disparition de la pathologie invasive à Hib ainsi que l'effondrement du portage pharyngé de l'Hib chez les jeunes enfants, qui explique la moindre circulation de l'Hib et un effet de protection indirect chez les non protégés.

### Vaccin pneumococcique conjugué

Ses caractéristiques sont les suivantes :

- **nature** : vaccins contenant 7 sérotypes (4, 6B, 9V, 14, 18C, 19F, 23F) conjugués à la protéine CRM 197 qui est une toxine diphtérique mutante non toxique (vaccin *Prevenar*) ; comme

pour le vaccin Hib, ce vaccin polysidique conjugué rend possible la vaccination des nourrissons ;

- **voie d'administration** : IM ;
- **indications et nombre de doses** :
  - vaccination universelle recommandée du nourrisson avec primovaccination à trois doses à 2, 3 et 4 mois en association (vaccination simultanée en deux sites différents et non en combinaison) aux vaccins penta- ou hexavalents du nourrisson, et rappel à 12 mois.
  - vaccination ciblée également recommandée chez les enfants de 2 à 5 ans définis comme à risque d'infection pneumococcique sévère invasive selon le schéma suivant : deux doses de vaccin pneumococcique conjugué séparées d'un mois suivies d'un rappel polysidique 23-valent. Les sujets dits à risque sont les suivants : asplénie fonctionnelle ou splénectomie ; drépanocytose homozygote ; infection par le VIH ; déficits immunitaires congénitaux ou secondaires à une insuffisance rénale chronique ou à un syndrome néphrotique, à un traitement immunosuppresseur ou à une radiothérapie pour néoplasie, lymphome ou maladie de Hodgkin, leucémie, transplantation d'organe ; cardiopathie congénitale cyanogène, insuffisance cardiaque ; pneumopathie chronique (à l'exception de l'asthme, sauf les asthmes sous corticothérapie prolongée) ; brèche ostéo-méningée ; diabète ; candidats à l'implantation cochléaire ou porteurs d'implants cochléaires ;
- **efficacité** : excellente sur les bactériémies et les méningites ; faible sur l'ensemble des otites (6 %) mais atteignant 50 % si l'otite est due à un pneumocoque ayant un sérotype contenu dans le vaccin ; bonne également sur les pneumonies documentées à pneumocoque ;
- **effet rappel** : si l'on vaccine ensuite avec le vaccin 23-valents.

### Vaccins contre l'hépatite B

#### Nature

Les vaccins disponibles sont des vaccins recombinants par génie génétique qui contiennent la protéine d'enveloppe, l'antigène HBs. Pour les enfants jusqu'à 15 ans, le choix se pose entre le vaccin *Engerix B 10*, vaccin HBVax DNA ; au-delà de 15 ans, c'est le vaccin *Engerix B 20* ou le vaccin *Genhevac B*. Un vaccin combiné associe vaccin de l'hépatite B et vaccin de l'hépatite A pour l'enfant (vaccin *Twinvix Enfant*) qui s'administre alors en deux injections IM à un mois d'intervalle avec un rappel 6 à 12 mois plus tard.

#### Indications et nombre de doses

Depuis 1995, la vaccination universelle est recommandée pour les adolescents et les nourrissons. Les vaccins de l'hépatite B s'administrent suivant un nouveau schéma à 3 doses, soit 0, 1 et 6 mois. Chez le nourrisson, la vaccination peut être commencée à l'âge de 2 ou 3 mois, en même temps que les injections de vaccin pentavalent, le rappel étant pratiqué en même temps que le ROR ou avec le rappel de vaccin pentavalent à 15-18 mois. Avant l'âge de 25 ans, aucun rappel n'est à prévoir ; chez les enfants à risque, on peut cependant surveiller la sérologie, en particulier chez les hémodialysés. Les sujets à risque spécifique sont les sujets hémophiles, transfusés

multiples, drépanocytaires homozygotes, thalassémiques, les sujets en attente d'une transplantation, les malades en hémodialyse, les enfants voyageurs dans les zones à forte endémie d'antigène HBs.

Les nouveau-nés de mère porteuse d'antigène HBs doivent être vaccinés dans les 12 heures qui suivent la naissance et avec un vaccin autre que l'HBVAXPRO 5 mcg. Cette première injection doit s'accompagner d'administration d'immunoglobulines anti-HBv. Actuellement, un décret de 1992 impose le dépistage de l'antigène HBs chez toutes les mères dans le dernier trimestre de la grossesse. Par conséquent, l'ensemble des nouveau-nés de mères porteuses d'antigène HBs devrait être dépisté et protégé en France. Pour le nouveau-né de moins de 2 kg ou d'âge gestationnel inférieur à 32 semaines, un schéma à quatre injections : 0, 1, 2, 6 mois est préféré, sinon, le schéma classique à trois doses 0, 1, 6 mois suffit.

### Efficacité

Ils sont hautement immunogènes, plus de 90 % des sujets vaccinés ayant un titre d'anticorps protecteurs après la troisième injection. L'immunité cellulaire est également très forte, ce qui explique que, malgré un taux d'anticorps inférieur au taux protecteur, on n'observe pas de maladie évolutive ni de portage d'antigène HBs après la surveillance de cohortes d'anciens vaccinés sur 10 années.

La diminution de l'incidence de l'hépatocarcinome rapportée à Taïwan en 1997 est la première preuve épidémiologique de l'efficacité clinique de ces vaccins après 10 années d'utilisation.

### Politique vaccinale

En France la stratégie adoptée est la vaccination des nourrissons et durant 10 ans le rattrapage des préadolescents. En octobre 1998, la vaccination en milieu scolaire pour les élèves de 6<sup>e</sup> a été provisoirement suspendue, ces enfants devant être vaccinés par leur médecin pour mieux apprécier le bénéfice et le risque potentiel de cette vaccination. En 2005, seulement un quart des enfants nés en 2000 était vacciné.

### Effets indésirables

Le vaccin est bien toléré. Cependant, depuis 1994, une précaution d'emploi stipule de ne pas vacciner les personnes ayant une sclérose en plaques. À la suite de plusieurs enquêtes récentes, il n'existe aucune preuve d'un lien causal entre la vaccination de l'hépatite B et la SEP.

### Vaccin BCG

La suspension du caractère obligatoire de la vaccination BCG a été décidée en France en 2007 au profit d'une vaccination ciblée vers les populations à risque accompagnée d'un plan renforcé de lutte antituberculeuse. La vaccination reste obligatoire pour les personnels de santé. Elle est fortement recommandée chez les populations considérées à risque, c'est-à-dire les enfants jusqu'à l'âge de 15 ans répondant à l'un des critères suivant :

- enfant né dans un pays de forte endémie tuberculeuse;
- enfant dont au moins l'un des parents est originaire de l'un de ces pays;

- enfant devant séjourner au moins un mois d'affilée dans l'un de ces pays;
- enfant ayant des antécédents familiaux de tuberculose [collatéraux ou ascendants directs];
- enfant résidant en Ile-de-France ou en Guyane;
- enfant dans toute situation jugée par le médecin à risque 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, ...) ou en contact régulier avec des adultes originaires d'un pays de forte endémie.

Chez les nourrissons à risque élevé de tuberculose (définis ci-dessus) la vaccination BCG doit être réalisée au plus tôt, si possible à la naissance ou au cours du premier mois de vie.

Les zones géographiques à forte incidence de tuberculose sont celles définies par l'OMS :

- le continent africain dans son ensemble;
- le continent asiatique dans son ensemble, y compris les pays du Proche et Moyen-Orient;
- les pays d'Amérique Centrale et du Sud;
- les pays d'Europe Centrale et de l'Est y compris les pays de l'ex URSS;
- dans l'Union européenne, Bulgarie, Estonie, Hongrie, Lettonie, Lituanie, Pologne, Portugal, Roumanie.

Cette recommandation s'inscrit dans le cadre plus général du programme de lutte contre la tuberculose en France et dont l'application sera essentielle si l'on veut éviter ou au moins réduire l'augmentation du nombre de cas de tuberculose dès à présent anticipée du fait de la suppression de la vaccination universelle. Le rôle des médecins praticiens généralistes et pédiatres sera essentiel dans cette stratégie pour identifier les personnes à risque, les vacciner et participer aux enquêtes de dépistage autour des cas.

Les caractéristiques du vaccin BCG sont :

- nature : vaccin bactérien vivant atténué à germes entiers;
- voie d'administration : une seule possible depuis 2006, la voie intradermique : poudre lyophilisée à suspendre dans son diluant (vaccin BCG intradermique SSI, souche Copenhague). Risque d'inefficacité et d'abcès si l'injection est pratiquée en intragrasseuse ou en sous-cutané. Le volume est de 0,1 mL (plus d'un an) ou de 0,05 mL (moins d'un an). Le test tuberculique (Tubertest) n'est plus recommandé après vaccination;
- âge : dès la naissance en cas de situation à risque : population immigrée, contacts fréquents avec des contaminants potentiels, voyages prévisibles en zone de forte endémie, sinon obligatoire avant l'entrée à la grande école (6 ans) ou dans toute collectivité : garderie, crèche; après 3 mois, un test tuberculique négatif est nécessaire avant vaccination;
- efficacité : protection non absolue contre la tuberculose, notamment après un contage massif, mais protection prouvée contre les formes graves : 80 % pour méningite et miliaire, 50 % pour les autres formes de tuberculose chez le sujet vacciné ayant développé une allergie à la tuberculine;
- tolérance : bonne le plus souvent, mais risque de BCGite localisée ou d'adénite (0,2 à 4 %). Toute complication doit être signalée au fabricant;
- contre-indications : immunodépression de type cellulaire congénitale ou acquise (sida).



Hidden page

- **efficacité** : bonne, comprise entre 64 et 80 % selon différentes études pratiquées en pays d'endémie;
- **tolérance** : excellente;
- **contre-indications** : aucune.

### Vaccin contre la fièvre jaune

Ses caractéristiques sont les suivantes :

- **nature** : vivant atténué, souche Rockfeller 17D;
- **voie d'administration** : sous-cutanée (ou intramusculaire);
- **présentation** : isolé;
- **nombre de doses** : une seule;
- **âge** : à partir de 9 mois;
- **efficacité** : 100 %, 10 jours après primovaccination. Durée de validité : 10 ans;
- **tolérance** : possible réaction douloureuse ou fébrile entre le 5<sup>e</sup> et le 10<sup>e</sup> jour;
- **contre-indications** : celles des vaccins vivants.

Un règlement sanitaire international rend ce vaccin obligatoire pour l'Afrique intertropicale et les régions tropicales de l'Amérique du Sud. Il est obligatoire pour se rendre en Guyane. Les pays d'Asie qui sont indemnes de la fièvre jaune exigent également ce vaccin pour tout voyageur en provenance d'une région d'endémie.

### Vaccins méningococciques

Deux vaccins polysidiques non conjugués étaient disponibles en France pour la prévention des infections à méningocoques :

- le vaccin **Méningococcique A + C** (Pasteur-Vaccins) (sérogroupes A + C);
- le vaccin **Ménomune** (Aventis Pasteur MSD) (séro groupe A, C, Y, W135).

Ils sont peu ou pas efficaces avant l'âge de 2 ans.

Récemment, se sont ajoutés trois vaccins conjugués dirigés directement et exclusivement contre les méningocoques du groupe C, permettant une immunisation dès l'âge de 2 mois : **Neisvac** (Baxter), **Meningitec** (Wyeth Lederle) et **Meninvac** (Aventis Pasteur MSD).

Les caractéristiques de ces vaccins sont :

- **nombre de doses** selon l'âge de la vaccination : deux doses entre 2 et 12 mois, une seule dose après 1 an; **rappel** recommandé lorsque la primovaccination a été effectuée avant 1 an;
- **efficacité** : rapide, constante, durable;
- **tolérance** : excellente;
- **contre-indications** : aucune

### Vaccins de l'hépatite A

Il existe des vaccins réservés aux enfants jusqu'à l'âge de 15 ans :

- **nature** : vaccin viral inactivé (vaccin **Havrix enfants 720**, vaccin **Avaxim** chez l'enfant de plus de 16 ans et l'adulte);
- **présentation** : isolée; vaccin **Havrix 720** *Enfant Nourrissons*, vaccin **Avaxim** chez l'enfant de plus de 16 ans et l'adulte, et combinée au vaccin de l'hépatite B : vaccin **Twinrix enfants**;
- **voie d'administration** : intramusculaire;
- **schéma** : une première dose unique suivie d'un rappel 6 à 12 mois plus tard nécessaire pour obtenir une protection

estimée à 10 ans; schéma à trois doses avec les combinaisons hépatite A-hépatite B;

- **tolérance** : bonne, seule une douleur locale et de rares céphalées et malaises sont signalées;
- **efficacité** : excellente, prouvée par de larges études en Thaïlande;
- **indications** : la vaccination peut être pratiquée dès l'âge de 12 mois. Pour les enfants voyageurs en zone d'endémie, pour les enfants des internats des établissements et services pour l'enfance et la jeunesse handicapés.

### Vaccins rotavirus

Deux vaccins ont une autorisation de mise sur le marché (AMM) européenne : le premier élaboré par les laboratoires Glaxo-Smith-Kline (Rotarix), est un vaccin monovalent humain atténué à partir d'une souche de type G1 qui confère une protection croisée avec les autres souches circulantes humaines; le second vaccin élaboré par les laboratoires Merck (Sanofi-Pasteur-MSD) est un vaccin pentavalent d'origine bovine réassortant et incorporant les sérotypes G1, G2, G3, G4 et P1a.

Vaccination universelle recommandée aux États-Unis et dans quelques autres pays, notamment en Europe mais non recommandée en France (2007) :

- **nature** : vaccins vivants atténués, administrés par voie orale;
- **présentation** : isolé;
- **schéma et nombre de doses** :
  - **Rotarix**, schéma à 2 doses de 10<sup>4,5</sup> FFU : la première dose peut être administrée à partir de l'âge de 6 semaines, l'intervalle entre les doses doit être au moins de 4 semaines. Le schéma de vaccination doit préférentiellement être administré avant l'âge de 16 semaines, et doit être terminé avant l'âge de 24 semaines;
  - **RotaTeq**, schéma à 3 doses comportant 10<sup>7</sup> FFU, première dose entre 6 et 12 semaines, intervalle entre les doses 4 à 10 semaines, troisième dose administrée avant 32 semaines;
- **efficacité** : efficacité supérieure à 70 % contre toutes les formes de gastro-entérite à rotavirus et supérieure à 90 % et souvent proche de 100 % pour les formes sévères de gastro-entérite à Rotavirus des sérotypes circulants couverts par les vaccins (G1,2,3,4 et G9);
- **tolérance** : excellente;
- **contre-indications** : immunodépression, antécédent d'invagination intestinale aiguë, malformation congénitale du tractus gastro-intestinal pouvant prédisposer à une invagination intestinale, Hypersensibilité à la substance active ou à l'un des excipients, hypersensibilité suite à une précédente administration de vaccins rotavirus.

### Vaccins HPV (human papillomavirus)

Les papillomavirus humains (HPV) sont responsables de la survenue de lésions précancéreuses et cancéreuses du col utérin chez la femme (HPV présents dans 99,7 % des cancers du col). La contamination se fait par voie sexuelle et 75 % de la population en âge de procréer est infectée par un HPV. Parmi les différents HPV, les sérotypes 16 et 18 représentent 84 % des cancers invasifs (11,2 % de coinfections). À un moindre degré certains sérotypes (6 et 11 en particulier) sont respon-

sables de verrues génitales (condylomes acuminés ou crêtes de coq) chez l'homme et la femme.

La prévention est devenue possible par la vaccination avant l'âge des premiers rapports sexuels. Deux vaccins ont été développés et ont obtenu une AMM dans cette indication : ce sont deux vaccins viraux inactivés (tués) :

- **Gardasil** : vaccin quadrivalent (sérotypes 6, 11, 16 et 18)
  - **Cervarix** : vaccin bivalent (sérotypes 16 et 18)
- **présentation** : isolée ;
  - **voie d'administration** : intramusculaire ;
  - **schéma vaccinal** à trois doses avec un intervalle de 2 mois entre la première et la seconde dose, et un intervalle de 4 mois entre la deuxième et la troisième ;
  - **âge** : la recommandation Française (2007) concerne les jeunes filles à partir de 14 ans avant qu'elles ne soient exposées au risque de l'infection HPV et un rattrapage est proposé aux jeunes filles et jeunes femmes de 15 à 23 ans qui n'auraient pas eu de rapports sexuels ou au plus tard, dans l'année suivant le début de la vie sexuelle ;
  - **tolérance** : bonne, réaction locale et fièvre transitoire sont signalés ;
  - **efficacité** : le recul actuel (2007) est de 5 ans et montre une efficacité de 100 % sur le développement des lésions précancéreuses du col génital chez la femme.

## ■ Conseils pour l'enfant « voyageur »\*

Avant le départ pour un pays étranger, il est nécessaire que la famille de l'enfant s'informe sur :

- le ou les pays visités et la durée du séjour ;
- la saison et les lieux précis du séjour (campagne, ville, bord de mer) ;
- les conditions d'hébergement (pièce climatisée ou non) ;
- le type de voyage (circuit, villégiature) ;
- la médicalisation de l'environnement (proximité d'une grande ville).

Les conseils utiles concernent principalement :

- les mesures générales d'hygiène et de prévention ;
- la prophylaxie contre le paludisme ;
- les vaccinations ;
- la protection contre les moustiques ;
- la constitution d'une « pharmacie pour l'enfant voyageur ».

## ■ Mesures générales d'hygiène et de prévention

### Soleil-chaueur

- Découvrir les enfants (ou ne pas les surcouvrir).
- Protéger la tête par un chapeau à bords larges ou une casquette (même si le soleil est masqué).
- Proposer, même chez les jeunes enfants, des lunettes de soleil efficaces (verres filtrants).
- Éviter les trajets en voiture aux heures chaudes (petits nourrissons).
- Éviter les jeux à l'extérieur aux heures chaudes.
- Choisir des vêtements en coton amples et aérés. Les faire sécher à l'abri des mouches ou les repasser à fer chaud.

\* G. Brousse.

- Donner des suppléments hydriques. Attention à l'eau dans les pays où sa pureté est douteuse (voir § Eau de boisson).

### Sommeil

- Respecter les besoins de sommeil nocturnes de l'enfant.
- Favoriser la sieste.

### Eau de boisson

- Dans les pays à risque, ne pas consommer l'eau du robinet, les glaçons, les glaces artisanales, les boissons lactées coupées d'eau, les jus de fruit pressés.
- Utiliser une eau de source en bouteille, à décapsuler soi-même, d'une marque nationale ou internationale.
- Si on n'a pas d'autres ressources que l'eau du robinet, on peut la purifier par :
  - ébullition pendant au moins 1 minute ;
  - microfiltration (utilisation d'un filtre domestique [Katadyn]) ;
  - désinfection par l'adjonction de Aquatabs ou micropure forte DCCNA.

### Aliments

- Encourager l'allaitement maternel chez les nourrissons.
- Ne donner que des viandes, œufs, poissons, crustacés bien cuits, des légumes cuits ou soigneusement lavés avec une eau désinfectée, des fruits lavés et 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 avant chaque repas.

### Bains

- Proscrire toute baignade en eau douce, rivière, lac, cascade... (risque de leptospirose et de bilharzioses).
- En piscine, vérifier la conformité de la désinfection. Attention aux risques de noyade.
- Au bord de la mer, éviter les sorties d'égouts, prendre garde au risque de contact avec les méduses, les poissons venimeux, aux blessures par oursins ou coraux. Le port de chaussures de plage est impératif.
- Dans les pays en développement, redoubler de vigilance car les plages ne sont pas surveillées.

### Peau

- Désinfecter toute plaie même minime car les risques de surinfection sont fréquents en climat tropical.
- Éviter tout contact de la peau nue avec la terre humide ou le sable sec.
- Respecter une bonne hygiène quotidienne avec savonnage et séchage minutieux 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 prolongé. En cas de morsure, griffure ou simple léchage d'une peau excoriée, une consultation rapide s'impose de toute façon.

## ■ Pharmacie de l'enfant voyageur

Elle correspond au bagage minimal qui doit trouver sa place entre deux extrêmes le fatalisme et la dramatisation, la pléthore et le dénuement.

• Son contenu doit être personnalisé, adapté :

- à l'enfant : suivant son âge, sa famille;
- à la destination : pays développés ou non, altitude, froid ou chaleur extrême;

- aux conditions de voyage : familial, groupe, sportif;
- à la durée du voyage : brève (< 8 jours) ou prolongée.
- Le contenant doit être pratique et protecteur :
  - trousse simple ou boîte hermétique;
  - médicaments dans leur conditionnement d'origine avec les ordonnances de prescription ou les notices d'accompagnement.

### 28. Pharmacie indispensable

#### Matériel

- Thermomètre dans un étui rigide.
- Ciseaux, pince à épiler.
- Compresses stériles.
- Sparadrap microporeux.
- Pansements hydrocolloïdes de différentes tailles.
- Antiseptique cutané (chlorhexidine) ou compresses imprégnées (chlorhexidine ou bétadine).
- Crème solaire de protection élevée.
- Matériel à sutures adhésives.

#### Médicaments

- Antipyrétiques : type paracétamol (supporte mieux la chaleur) par voie orale. Pas de suppositoires.
- Sachets de réhydratation orale type *Adiaril*, *Gaialite*, *GES 45* (1 sachet pour 200 µL d'eau purifiée, filtrée ou bouillie).
- Antidiarrhéique : antisécrétoire surtout, *Tiorfan* nourrisson sachet à 1 mg = 1,5 mg/kg/prise.
- Antiémétiques type *Primpéran*.
- Sérum physiologique en unidoses.
- Collyre antiseptique en unidoses.
- Chimio prophylaxie antipaludique si nécessaire selon la destination :
  - *Nivaquine* 1,5 mg/kg/j;
  - *Paludrine* 3 mg/kg/j;
  - *Lariam* 5 mg/kg/semaine à partir de 15 kg;
  - *Malarone enfant* 1 c/10 kg/j à partir de 11 kg;
  - *Daxypalu* ou *Granudoxy* à partir de 8 ans;
    - 100 mg/j à partir de 40 kg,
    - 50 mg/j < 40 kg.

### 29. Pharmacie utile

#### Matériel

- Protection contre les moustiques vecteurs de dengue, de paludisme, d'encéphalite japonaise, de virus Chikungunya, etc. :
  - moustiquaire imprégnée d'insecticide pour lit ou berceau;
  - répulsifs cutanés :
    - à partir de l'âge de 30 mois à 12 ans *Mosiguard*, cinq sur cinq tropic lotion, *Prébutix* zones tropicales, *Insect écran* peau spray enfant,
    - en dessous de 30 mois, l'usage massif et répété est déconseillé (AFSSAPS) mais une utilisation prudente est possible pour une durée courte en respectant les précautions d'emploi,
  - répulsifs pour vêtement à utiliser avant le départ (*Insect écran vêtement*, *Repet insect vêtement*),
- Filet de contention plutôt que sparadrap.
- Lait maternisé en poudre - petits pots.
- Couches jetables.

#### Médicaments

- Antibiotiques.

Prévenir les parents qu'aucun antibiotique ne couvre à lui seul toutes les infections bactériennes. Conseiller éventuellement :

- amoxicilline + ac. clavulanique en cas d'infection ORL à répétition ou de diarrhée invasive (glairo-sanglante fébrile);
- *Pyostacine* si surinfection de lésions cutanées.

# Métabolisme - Troubles nutritionnels

## Plan du chapitre

Maladies héréditaires du métabolisme intermédiaire à révélation tardive. . . . .	533
Troubles nutritionnels . . . . .	540

## ■ Maladies héréditaires du métabolisme intermédiaire à révélation tardive\*

La prise en charge des maladies du métabolisme intermédiaire à révélation aiguë néonatale est assez bien connue, avec un schéma de diagnostic dont la diffusion auprès des pédiatres, réanimateurs et néonatalogistes a installé un mode de dépistage efficace. Par contre, contrairement à l'idée implicite que l'on s'en fait, les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) ne sont pas l'apanage du nouveau-né et se révèlent dans un bon tiers des cas chez le nourrisson ou le grand enfant voire à l'âge adulte.

**L'âge n'est pas un critère d'exclusion du diagnostic de maladie héréditaire du métabolisme.**

## ■ Pathogénie

Pour comprendre le mode d'investigation de ce type de pathologie, il faut sur le plan pathogénique opposer deux groupes de maladies.

### Pathogénie toxique

Le premier groupe suppose une pathogénie toxique : du fait d'un déficit enzymatique, un ou plusieurs métabolites toxiques s'accumulent dans l'organisme.

• La toxicité peut être aiguë, et la maladie se révéler par des accès de troubles essentiellement neurologiques et digestifs. Les exemples sont nombreux :

- accumulation d'ammoniaque dans les déficits du cycle de l'urée ;
- accumulation de leucine dans les leucinoses ;
- accumulation d'acides organiques dans les déficits du catabolisme des acides aminés ramifiés...

Le mécanisme de cette toxicité aiguë est probablement multifactoriel, associant des processus globaux tels que l'altération du flux sanguin cérébral, de la pression intracrânienne, et des effets plus spécifiques sur la neurotransmission et/ou sur le métabolisme énergétique cérébral. La plupart de ces altérations sont probablement réversibles à un stade précoce de l'évolution mais peuvent entraîner des dommages définitifs

lors d'intoxications prolongées ou répétées. En dehors de l'atteinte neurologique, la toxicité peut affecter de façon réversible d'autres organes, telles que les fonctions hépatiques (insuffisance hépatocellulaire, syndrome de Reye), rénales (tubulopathies, insuffisance rénale), hématologiques (leucocytémie, pancytémie) et pancréatiques.

• La toxicité d'un métabolite peut, à l'inverse, ne s'exprimer que progressivement au fil des mois, voire des années. Dans de nombreux cas, le métabolite toxique interfère avec les processus normaux de la maturation cérébrale, engendrant une encéphalopathie progressive, dont le meilleur exemple est la phénylcétonurie. Indépendamment de l'atteinte neurologique, cette toxicité peut altérer d'autres organes tels que l'œil et le squelette, comme dans l'homocystinurie qui réalise dans sa forme complète une maladie plurisystémique. La toxicité est parfois essentiellement extraneurologique comme dans la tyrosinémie de type I, qui se traduit par une insuffisance hépatocellulaire associée à une tubulopathie.

• La combinaison des processus aigus et chroniques est bien entendu possible, et engendre des tableaux d'encéphalopathie progressive entrecoupée d'accès aigus, de troubles neurologiques et/ou digestifs. Cette situation est fréquente dans les hyperammoniémies chroniques au cours desquelles l'accumulation, même modérée, d'ammoniaque est responsable d'une encéphalopathie progressive, tandis qu'à l'occasion d'un stress aigu peut se développer un coma hyperammonémique sévère.

### Altération de l'homéostasie énergétique

Le deuxième groupe suppose une altération de l'homéostasie énergétique :

- l'expression de ces formes peut être aiguë, déclenchée par des circonstances particulières telles que le jeûne prolongé et les états de catabolisme. Les meilleurs exemples de cette situation sont les anomalies de la néoglucogénèse et de la cétogénèse qui engendrent des comas hypoglycémiques dont l'évolution peut être sévère ;

- d'autres anomalies ont une expression chronique avec un retentissement majeur sur les organes grands consommateurs d'énergie, comme le système nerveux, le muscle et le myocarde. C'est le cas des hyperlactacidémies ou des déficits de la bêta-oxydation qui, de façon diversement associés, peuvent être responsables d'encéphalopathie, de myopathie et/ou de cardiomyopathie. L'expression du déficit énergétique peut avoir débuté en anténatal, se traduisant alors par des anomalies de la morphogénèse, auxquelles vont s'associer les manifestations postnatales de la maladie. Les anomalies peroxysomales, mitochondriales et les déficits généralisés de la bêta-oxydation des acides gras peuvent entrer dans cette catégorie.

\* H. Dgier de Baulny et G. Touati.

## ■ Génétique

Sur le plan **génétique**, ces anomalies sont pour la plupart héréditaires et de transmission autosomique récessive. Néanmoins, la **petite taille actuelle** des familles fait apparaître nombre de **cas comme isolés** au sein d'une fratrie.

Quelques anomalies sont transmises sur un mode récessif lié au chromosome X, notamment le **déficit en OCT** (ornithine-carbonyl-transférase) où l'on attend une **atteinte isolée** des garçons. Cependant, les filles hétérozygotes porteuses peuvent manifester la **maladie**, et le nombre élevé de néomutations fait que les **antécédents** familiaux ne sont pas toujours parlants.

Ces néomutations sont aussi extrêmement fréquentes au cours des cytopathies mitochondriales où la possibilité d'hérédité maternelle vient encore compliquer l'analyse de la transmission de ces maladies.

Il ne faut donc jamais attendre un arbre généalogique évocateur pour penser à une maladie héréditaire métabolique.

Une fois le **diagnostic** posé, l'analyse **génétique**, tant clinique que biologique et moléculaire, est **cependant** utile pour envisager, en toute connaissance de cause, la **politique** de prévention au sein d'une famille dépistée.

## ■ Diagnostic

### Examens biologiques spécifiques

Tandis que l'analyse des résultats des examens biologiques de routine permet d'orienter le diagnostic, les examens spéci-

fiques ont pour but de situer le déficit enzymatique en cause. Mais, contrairement à l'idée largement répandue, le diagnostic de maladie héréditaire métabolique ne repose jamais sur la seule chromatographie des acides aminés (CAA). Les déficits enzymatiques ne sont d'une part pas tous situés sur les voies du catabolisme des acides aminés, d'autre part, même lorsque c'est le cas, la plupart des métabolites accumulés sont des dérivés désaminés non reconnus par la CCA, mais par la chromatographie des acides organiques (CAO).

### Maladies métaboliques ≠ chromatographie des acides aminés.

Les examens spécifiques nécessaires au diagnostic sont variés et font appel à différentes techniques. En pratique, il convient au clinicien de savoir prélever correctement des échantillons de plasma, d'urines, de LCR et les éventuels prélèvements tissulaires qui seront ultérieurement utilisables pour réaliser les examens spécifiques. Il est ainsi essentiel de respecter les règles de prélèvements et de conservation résumées dans le tableau 19.1, faute de quoi le diagnostic risque de rester en suspens en raison d'échantillons inutilisables.

Lorsque les prélèvements se font dans le cadre de l'urgence, ceux-ci peuvent être faits quelles que soient les conditions nutritionnelles (à jeun ou nourri). Si les prélèvements sont programmés dans le cadre d'une investigation, il est préférable de les faire après une nuit de jeûne physiologique. Dans un cas comme dans l'autre, il est important de signaler au laboratoire le type d'alimentation et tous les traitements en cours car ils peuvent notablement gêner l'interprétation des résultats.

**Tableau 19.1. Mode de recueil des échantillons pour une analyse métabolique fiable.**

	Technique	Examen
Plasma	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 5 mL de sang sur tube hépariné</li> <li>- Centrifugé immédiatement à + 4 °C</li> <li>- Plasma décanté sur tube sec</li> <li>- Congelé immédiatement à - 20 °C</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Chromatographie des acides aminés</li> <li>- Chromatographie des acides organiques</li> <li>- Dosage de carnitine totale et libre</li> <li>- Plasmathèque (- 20 °C)</li> </ul>
Urines	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Une miction fraîche immédiatement congelée à - 20 °C</li> <li>- Recueil des urines de 24 heures micton par miction dans un pot fermé au frigidaire sans conservateur. Au terme des 24 heures : noter le volume, congeler un échantillon de 10 à 20 mL (- 20 °C)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sulfrest</li> <li>- Réaction de Brand</li> <li>- Biopptéines</li> <li>- Chromatographie des acides aminés</li> <li>- Chromatographie des acides organiques</li> <li>- Dosage de carnitine totale et libre</li> <li>- Acide orotique</li> <li>- Urinothèque</li> </ul>
LCR	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 1 mL dans un tube sec immédiatement congelé à - 20 °C</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Chromatographie des acides aminés</li> <li>- Chromatographie des acides organiques</li> <li>- Neurotransmetteurs</li> </ul>
Divers	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsie de peau, placée dans sérum physiologique ou milieu de culture gardée à température ambiante</li> <li>- Sang total sur EDTA, congelé à - 20 °C sans centrifugation préalable</li> <li>- Tissus (foie, muscle...) : plusieurs petits fragments (1 cm<sup>2</sup>) mis dans des tubes secs fermés immédiatement, jetés dans l'azote liquide, puis transfert à - 80 °C</li> <li>- Prélèvement de sang sur carte (type test de Guthrie) gardé à température ambiante</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Activité enzymatique</li> <li>- Biologie moléculaire</li> <li>- Dosage des acyl-carnitines</li> </ul>

L'étiquetage des tubes au crayon indélébile mentionnant les noms, la nature, la date et l'heure des prélèvements.

L'envoi aux laboratoires spécialisés suppose des tubes hermétiquement fermés, dans suffisamment de carboglace pour que les échantillons arrivent congelés.

## Approche clinique

Maladie héréditaire du métabolisme = retard mental.

Il faut souligner d'emblée que le retard mental et les convulsions isolées ne sont qu'exceptionnellement les signes révélateurs d'une maladie héréditaire métabolique.

Néanmoins, le retard mental est un symptôme fréquent au cours de l'évolution de telles maladies. Il s'agit alors d'un retard global prédominant sur l'aspect moteur, sans régression intellectuelle ni perte des acquisitions. Il est toujours accompagné d'une symptomatologie plus ou moins riche, aiguë ou chronique, viscérale ou neurologique, qu'il faut s'efforcer de rechercher car elle est la clé de l'orientation du diagnostic.

Globalement, on peut schématiser la symptomatologie clinique en trois tableaux principaux :

- les formes à révélation aiguë intermittente ;
- les formes chroniques progressives avec atteinte neurologique spécifique ;
- les formes progressives avec atteinte viscérale spécifique.

### Formes aiguës intermittentes

Le signe majeur de ces formes est l'installation d'un coma, qui ne fait pas rapidement la preuve de son étiologie, et au cours duquel aucun critère neurologique, viscéral, biologique ou évolutif ne permet d'écarter le diagnostic.

Apparemment inaugural, ce coma peut avoir été précédé de signes neurologiques et/ou digestifs dont on a mal interprété la signification. Il peut s'agir de troubles du comportement : somnolence alternant avec des phases inhabituelles d'agitation ou d'irritabilité, accès de désorientation, d'ataxie ou d'hypotonie. Une anorexie inhabituelle et/ou des vomissements récurrents peuvent s'installer isolément ou accompagner ces troubles neurologiques. Dans ce contexte, on conçoit bien que les diagnostics immédiatement évoqués soient ceux d'encéphalite, de tumeur cérébrale, de méningite ou d'intoxication... (tableau 19.II).

Fréquemment mais non constamment, la notion de facteurs déclenchants est retrouvée : accès fébriles, changement récent de régime, vaccination, intervention chirurgicale, traumatisme...

• Le coma peut aussi survenir chez un enfant en parfaite santé, ou venir compliquer l'évolution d'une histoire plus ou moins longue de troubles chroniques dont l'absence de spécificité égare le diagnostic.

Ces accès de coma peuvent évoluer vers une récupération totale, tant clinique que biologique, ou au contraire s'aggraver inéluctablement malgré le traitement symptomatique. Ce caractère rend le diagnostic difficile si les éléments nécessaires n'ont pas été recueillis au moment de l'accès.

Sur le plan biologique, les éléments nécessaires à l'orientation du diagnostic sont les mêmes que ceux de la période néonatale (tableau 19.III, page suivante). Toutes les situations biologiques sont possibles faisant a priori évoquer des diagnostics assez divers que l'analyse sémiologique critique devrait pouvoir rapidement écarter (voir tableau 19.II). L'existence fréquente d'une insuffisance hépatocellulaire, en l'absence d'étiologie évidente, fait facilement évoquer le diagnostic de syndrome de Reye, dont on sait actuellement qu'il doit être le

**Tableau 19.II. Examens biologiques nécessaires à l'orientation du diagnostic des maladies métaboliques à révélation aiguë intermittente.**

	Examens biologiques courants	Recueil d'échantillons pour examens spécialisés
<b>Sang</b>	- Gaz du sang - Ionogramme - Dextrostix, glycémie - NFS, plaquettes - Calcémie, phosphorémie - Bilan hépatique (hémostase) - Bilan rénal - Lactacidémie - Ammoniémie	5 mL de sang sur tube hépariné : - centrifuger - plasma décanté puis congelé Prélèvement de sang sur carte (type test de Guthrie) Température ambiante
<b>Urines</b>	- Acétest - DNPH* - pH, ionogramme - Protéinurie - Glycosurie/mélieurie - Ionogramme - Réaction de Brand** - Sulfitest***	- Recueil d'une miction fraîche immédiatement congelée. Puis : - Recueil des urines de 24 h, placées dans un pot fermé au frigidaire. Congeler 10-20 mL
<b>Divers</b>	- EEG - Ponction lombaire - Scanner/RMN cérébrale - Radio thorax - Échocardiographie - ECG	- Biopsie cutanée (gardée à température ambiante) - LCR : 1 mL, congelé En cas de décès, biopsies foie et muscle + sang total (ADNI (post mortem immédiat), congelés à -80 °C

\*\*\* DNPH (dinitrophénylhydrazine) : 1 mL d'urines + 1 mL d'eau distillée + 1 mL de réactif = précipité jaune signalant la présence d'acide  $\alpha$ -cétonique caractéristique de la leucine.

\*\* La réaction de Brand dépiste la présence d'acides aminés sulfurés, essentiellement homocystine ou cystine.

\*\*\* Sulfitest : bandelette réactive dépistant la présence de sulfites.

point de départ d'une investigation métabolique plus poussée, que l'on ait ou pas la notion de fièvre et de prise d'aspirine.

### Formes chroniques avec atteinte neurologique spécifique dominante

Du fait de la variabilité d'expression d'un même déficit enzymatique chez différents individus et du caractère généralement progressif de l'atteinte, il est difficile de dresser des schémas types de la symptomatologie neurologique. Cependant, qu'une maladie héréditaire métabolique se traduise ou non par un retard mental, il est un certain nombre de signes qui doivent attirer l'attention (tableau 19.IV, page 537).

Il est exceptionnel que la maladie se traduise par un seul des signes mentionnés : une maladie héréditaire métabolique réalise plus souvent une association que l'on mettra en évidence par un interrogatoire, un examen clinique soigneux et répété, en s'aidant d'investigations complémentaires telles que RMN, scanner cérébral, vitesses de conduction motrices et sensitives, EEG, examen ophtalmologique et audiolologique. Le syndrome de Leigh est placé dans ce tableau 19.IV au même titre que les symptômes, car il ne doit pas constituer en lui-même un diagnostic, mais doit être considéré comme un point d'appel pour une investigation métabolique plus poussée.

**Tableau 19.III. Maladies héréditaires à révélation aiguë intermittente : diagnostics biologique, étiologique et différentiel.**

Type biologique des comas	Affections métaboliques possiblement en cause	Diagnostics fréquemment évoqués
Acidose : 0 (versus alcalose respiratoire) Cétose : 0 Glycémie : normale Acide lactique : normal ou élevé ± Hyperammoniémie +++ Insuffisance hépatocellulaire	Déficit primitif du cycle de l'urée	- Encéphalite - Tumeur cérébrale - Intoxication - Syndrome de Reye
Acidose : + Cétose : 0 Hypoglycémie +++ Acide lactique : élevé ± Ammoniémie : élevée ± Insuffisance hépatocellulaire	- Déficit de l'oxydation des acides gras - Acidurie 3-hydroxy-3-méthylglutarique	
Acidose +++ Cétose +++ Glycémie : normale, élevée ou basse Acide lactique : normal ou élevé ± Ammoniémie : normale ou élevée ± Neutro/thrombopénie Déshydratation (insuffisance rénale fonctionnelle) Hyperuricémie	- Déficit du catabolisme des acides aminés ramifiés : - leucinoses (odeur, DNPH +) - acidurie méthylmalonique - acidurie propionique - acidurie isovalérique (odeur) - acidurie β-méthyl crotonique (odeur) - déficit multiple en carboxylases - Déficit de la cétoxyse	- Intoxication à l'aspirine - Diabète - Hypoglycémie récurrente avec cétose - Déshydratation
Acidose +++ Cétose + Glycémie : normale Acide lactique +++ Ammoniémie : normale/élevée ±	- Hyperlactacidémie primitive : - déficit du carrelour du pyruvate - mitochondriopathie - Déficit multiple en carboxylases	Poussée aiguë d'un syndrome de Leigh
Acidose = 0/± Cétose = 0/± Hypoglycémie +++ Hépatomégalie (insuffisance hépatocellulaire) Acide lactique : 0/± Ammoniémie : 0	- Déficit de la néoglucogénèse - Glycogénoses de type I et III - Intolérance au galactose/fructose	Hypoglycémie récurrente avec cétose Dyslipidémie majeure

### Formes chroniques avec atteinte viscérale spécifique

En dehors de l'atteinte neurologique ou associées avec elle, les maladies héréditaires métaboliques peuvent affecter un grand nombre de systèmes (tableau 19.V, page 538). Comme pour l'atteinte neurologique, il est rare qu'un seul organe soit touché, il existe plutôt un ensemble de manifestations qu'il faut rechercher systématiquement, car leur existence est d'un réel appoint pour le diagnostic.

### Approche paraclinique

#### Données biologiques

En dehors du cadre de l'urgence pour lequel nous avons déjà donné le schéma des prélèvements nécessaires à l'orientation du diagnostic, le recueil des données biologiques pour les formes chroniques peut être relativement simple à organiser. Cette organisation, outre les données métaboliques, permet d'investiguer simultanément la fonction rénale, l'équilibre phosphocalcique, l'équilibre glycémique, la fonction hépatique et l'état nutritionnel. Bien évidemment, cette investigation doit être modulée en fonction de l'orientation obtenue au décours de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

Les épreuves de charge en substrats présumés toxiques, telles que les charges en protéines, en acides aminés... ont

une efficacité de diagnostic extrêmement réduite si l'on ne possède pas avant leur prescription une idée de ce que l'on recherche. Elles sont, par contre, plus utiles pour cerner *in vivo* les retentissements du déficit en cause et peuvent permettre de guider la thérapeutique.

### Examens complémentaires

Ils compléteront les investigations biologiques à la demande :

- échographie hépatique, rénale ;
- examen ophtalmologique, avec, au moindre doute, électro-rétinogramme et potentiels évoqués visuels ;
- examen ORL avec évaluation de l'audition et, éventuellement, potentiels évoqués auditifs ;
- radiographie de squelette ;
- ponction de moelle osseuse en cas d'anémie ou de leuconeutropénie ;
- tests de stimulation endocrinienne...

### Traitement

#### Dans le cadre de l'urgence

Suspicion de maladie héréditaire métabolique : prudence tant que le diagnostic n'est pas infirmé.



Hidden page

Tableau 19.V. Atteintes viscérales rencontrées au cours des maladies héréditaires du métabolisme.

Manifestations	Pathologie
<b>Atteinte digestive :</b>	
Anermie globale ou sélective, vomissements, retard de croissance (leucite érigus ou pathologie chronique)	Déficit du catabolisme des acides aminés ramifiés Hyperammoniémies chroniques Déficit de glycosylation des protéines
Diarrhée chronique	Chaîne respiratoire (syndrome de Pearson) Intolérance aux protéines dibasiques A. Mitochondriale Maladie de Hartnup Hypertriglycéridémie majeure (type C2, lipoprotéine lipase)
Pancréatite aigue	Déficit du catabolisme des acides aminés ramifiés Décompensation Hypertriglycéridémie majeure (type C2, lipoprotéine lipase)
<b>Atteinte hépatique :</b>	
Prédominance - néphrocalcaire, - insuffisance hépatocellulaire, - icterus - accidents hypoglycémiques	Déficits de la néoglucogenèse Glycogénoses Bactériémie/furiosité Tyrosinose de type I Déficit de synthèse des acides biliaires
Mélanose	Hyperlactacidémie (carnéolure de pyruvate, chaîne respiratoire) cycle de Krebs Hyperammoniémies primitives Oxydation des acides gras Maladies peroxysomales
Syndrome de Reye	Décompensations aigües des : - déficit d'oxydation des acides gras, - hyperammoniémies primitives, - déficit de la néoglucogenèse, - déficit de la chaîne respiratoire
<b>Atteinte rénale :</b>	
Tubulopathie (syndrome de Tori-Djébré-Fanconi) Osmolarité élevée	Tyrosinose type I Galactosémie Chaîne respiratoire et carnéolure de pyruvate Intolérance aux protéines dibasiques
Néphropathie tubulointerstitielle Néphrocalcaire et hyperammoniémie Néphrocalcaire et hyperlactacidémie	Acide méthylglutamate Maladie de Leusch-Nyman Métabolisme du tryptophane : < maladie des langes bleues >
Syndrome hémolytique et urémique (formes néonatales, infantiles, atypiques) Syndrome néphrotique	Métabolisme intracellulaire de la vitamine B12 (acide méthylmalique + homocystéine) Chaîne respiratoire
Gros reins mégalocytaires	Acéture glutarique de type I Pentacycloses (Zellweger) Acéture 3-méthylglutaronique
<b>Atteinte hématologique :</b>	
Anémie récurrente (mégaloblastique) leucopénie, thrombopénie	Métabolisme de la vitamine B12 Métabolisme de l'acide folique Métabolisme de la vitamine B1 Acéture ornithique Acéture mévalonique Chaîne respiratoire (Pearson) Acéture pyroglutamique
Leucopénie - thrombopénie	Acéture organique (en cristal) Intolérance aux protéines dibasiques
<b>Atteinte oculaire :</b>	
Cristallins	
Cataracte	Daltonisme Chaîne respiratoire Acéture mévalonique Intolérance aux protéines dibasiques

Manifestations	Pathologie
<b>Atteinte oculaire (autre) :</b>	
Luxation des cristallins	Homocystéinurie classique Déficit en sulfite oxydase (-déficit en sulfite oxydase)
Dépendance coréale Néoplasme conjonctive Coréopatie cyclique	Tyrosinose type II (Fischer-Herhard) Déficit multiple en carboxylases (baseline dépendant)
Méiose post-ophthalmoplie	Chaîne respiratoire
Rétine : rétinopathie	Hyperammoniémie (atrophie gyrée de la rétine) Anomalie du métabolisme de la vitamine B12 Acéture 3-hydroxyglutaronique Maladies peroxysomales (Zellweger) Maladie de Reburn Chaîne respiratoire Maladie de Sjogren et Larsson Acéture propionique Déficit de glycosylation des protéines
<b>Atteinte cardiaque :</b>	
Cardiomyopathie	Chaîne respiratoire Déficit d'oxydation des acides gras, sulfite réductase carnéolure Brycoxydases (Maladie de Pompe, glycogénose type II, III)
Mort subite	Y Syndrome de Reye
<b>Atteinte pulmonaire :</b>	
Pneumopathie interstitielle	Intolérance aux protéines dibasiques Insolubles du métabolisme intracellulaire de la vit. B12
<b>Atteinte dermatologique :</b>	
Atopie, dermatite eczémateuse, dystrophie épidermique	Déficit multiple en carboxylases (baseline dépendant)
Éruption urticaire et/ou photosensible	Chaîne respiratoire Maladie de Hartnup
Hypertélorose géométrique	Tyrosinose type II
Ichtyose	Maladie de Reburn Maladie de Sjogren et Larsson
Trichiasis ciliaire	Hyperammoniémies primitives
<b>Atteinte osseuse :</b>	
Doléromélie	Homocystéinurie classique Intolérance aux protéines dibasiques Reburn urinaire Hyperammoniémies chroniques Ammonioacétopathies chroniques
Épiphyses punctures	Maladies des peroxysomes (Zellweger)
Déformations squelettiques	Homocystéinurie classique
<b>Atteinte vasculaire :</b>	
Accidents thromboemboliques	Chaîne respiratoire (syndrome de Meles) Homocystéinurie classique et variant
<b>Atteinte endocrinienne :</b>	
Diabète	Chaîne respiratoire Trouble du métabolisme de la vitamine B1 Chaîne respiratoire
Hyperparathyroïdisme	Chaîne respiratoire
Déficit en hormone de croissance	Chaîne respiratoire
Hyperparathyroïdisme	Bactériémie

Il faut assurer et maintenir un traitement symptomatique, en rappelant qu'en cas d'acidose métabolique, l'enfant est plus malade de l'intoxication ou du déficit énergétique que de l'acidose elle-même. Comme pour le coma diabétique, la correction de l'acidose doit éviter les perfusions massives de bicarbonate, et l'hypokaliémie secondaire doit être prévenue par des apports précoces de potassium. Il faut rechercher et traiter l'éventuelle infection qui a pu être le facteur déclenchant de cette décompensation. Sa persistance serait responsable d'un catabolisme permanent et d'une inefficacité thérapeutique.

Il est nécessaire de discuter les moyens d'épuration en sachant que, contrairement aux formes aiguës néonatales, il est exceptionnel que l'on ait besoin de recourir aux moyens d'épuration extrarénale. Il est impératif de lutter contre le catabolisme et de favoriser la reprise de l'anabolisme qui est le meilleur moyen d'épuration. En l'absence d'orientation précise du diagnostic, la composition et le mode d'administration de l'alimentation, qu'elle soit intraveineuse ou orale, doivent être discutés. Il n'est malheureusement pas rare de voir un enfant sorti d'une période critique redécompenser du fait de l'introduction d'une alimentation standard ou de périodes de jeûne trop prolongées.

### Traitement de base

Chaque déficit enzymatique a ses propres conséquences dont dépendent les traitements spécifiques. Il est donc impossible dans le cadre de ce chapitre d'envisager tous les moyens thérapeutiques utilisables.

### Diététique

#### Maladie héréditaire métabolique ≠ régime hypoprotidique.

Les régimes hypoprotidiques ou contrôlés en acides aminés s'adressent aux déficits primitifs du cycle de l'urée et aux anomalies du catabolisme des acides aminés. Les indications, les modes d'administration et les suivis de ces régimes doivent être discutés au cas par cas, car toutes les aminoacidopathies ne sont pas accessibles au traitement diététique et la tolérance individuelle à une maladie donnée varie considérablement d'un malade à l'autre.

Les anomalies de la néoglucogénèse, de la glycogénolyse et de l'oxydation des acides gras demandent une adaptation des apports de glucides en fonction de la tolérance au jeûne déterminée pour chaque malade.

### Vitaminothérapie

Nombre de réactions enzymatiques ont des coenzymes vitaminiques expliquant que beaucoup de maladies héréditaires métaboliques sont susceptibles de répondre à une vitaminothérapie spécifique administrée à doses pharmacologiques. Ce traitement est systématiquement testé, notamment dans les situations d'urgence où une polyvitaminothérapie peut rapidement inverser une situation critique (tableau 19.VI).

### Médicaments

Les médicaments ont schématiquement deux buts :

- la correction d'une carence d'un métabolite en aval du bloc enzymatique (exemple : administration de neurotransmet-

Tableau 19.VI. Indications de la vitaminothérapie spécifique dans les maladies métaboliques.

Vitamines	Maladie métabolique	Posologie [mg/j]
Thiamine, B1	Leucinose Hyperlactacidémie	10-500
Biotine	Ac. propionique MCD Hyperlactacidémie	10-20
Cobalamine, B12	Ac. méthylmalonique	1-2
Riboflavine, B2	Ac. glutarique type II Hyperlactacidémie	20-40
Camitine	Aciduries organiques Hyperammoniémies Hyperlactacidémie	400 mg/kg/j IV 100 mg/kg/j PO
Foldine	Traitement par le benzoate de Na	0,1
Pyridoxine, B6	Traitement par le phénylacétate	5
Acide lipoïque	Hyperglycinémie Hyperlactacidémie	100

teurs dans les hyperphénylalaninémies secondaires à un déficit de synthèse des bioprotéines) ;

- la mise en place d'un moyen d'épuration d'un métabolite toxique (exemple : supplémentation en glycine dans les acidémies isovalériques). Dans quelques cas spécifiques, la prévention de l'accumulation de métabolites toxiques : traitement oral par NTBC dans les tyrosinémies de type I dont le pronostic vital est de ce fait totalement transformé.

### Nouvelles approches

La thérapie génique est une thérapeutique en devenir susceptible de modifier le devenir de certaines de ces pathologies au sein d'équipes exclusivement spécialisées. L'indication de la transplantation hépatique peut actuellement être discutée dans un certain nombre de cas quand le traitement médical ne permet pas de lever l'hypothèque vitale ou neurologique chez certains enfants.

Les meilleurs moyens de dépister les malades atteints de maladie héréditaire métabolique sont de :

- savoir évoquer le diagnostic et dès lors rechercher les éléments cliniques tant neurologiques que viscéraux qui permettront de renforcer la suspicion ;
- croire aux résultats des examens d'orientation demandés et rester prudent dans la prise en charge tant que le diagnostic n'est pas infirmé ;
- instaurer une discussion avec les spécialistes dès que l'hypothèse du diagnostic est soulevée.

### BIBLIOGRAPHIE

- OGIER H., SAUDUBRAY J.M., Urgences métaboliques du nouveau-né. In : Pédiatrie, David M., Floret D. (eds), SIMEP, Villeurbanne, 1984, 4, 678-82.  
OGIER H., Prise en charge d'un nouveau-né suspect de maladie héréditaire du métabolisme. Pédiatrie, 1990, 45 (3), 315-24.

## ■ Troubles nutritionnels\*

### ■ Retard de croissance pondérale et malnutrition

L'hypotrophie du nourrisson comme les états de malnutrition sont liés à des anomalies quantitatives ou qualitatives du régime alimentaire.

L'hypotrophie relève habituellement sous nos climats de situations pathologiques qu'il faut identifier.

La malnutrition carencielle est une des causes majeures de morbidité et de mortalité infantiles dans les pays en voie de développement.

Conduite à tenir

#### Évaluer l'état clinique nutritionnel

La première démarche est d'évaluer l'état clinique nutritionnel.

Celui-ci est apprécié sur les données cliniques et paracliniques.

• Les **données cliniques** sont :

- le **retard pondéral** : absence régulière de prise de poids par rapport aux courbes de références (< - 2 DS) ou cassure de la courbe pondérale ;
- le **retard statural** qui doit être apprécié de façon parallèle. Il est net dans le marasme qui est une affection lente à se développer ; il n'a pas le temps de se manifester dans le kwashiorkor qui est une affection aiguë ;
- la **diminution** de l'épaisseur du pannicule adipeux sous-cutané qui doit être objectivée par la mesure du pli cutané tricipital. Il a disparu dans le marasme, traduisant la carence calorique globale ;
- l'**existence** :
  - d'une amyotrophie,
  - d'œdèmes (malnutrition protéique) avec parfois ascite,
  - de lésions cutanéomuqueuses ou d'anomalies des phanères (malnutrition protéique sévère : kwashiorkor) avec peau sèche, cheveux fins et secs, ongles cassants,
  - d'une pâleur ;
- le **comportement** de l'enfant est variable suivant le type de carence. Il est :
  - vif, inquiet, réclamant en permanence à manger en cas de marasme,
  - triste, apathique et anorexique en cas de kwashiorkor.

**Attention** : l'hypotrophie peut être masquée par les œdèmes dans les formes graves de carence protéique.

• Les **examens paracliniques** confirment en général les données cliniques :

- la **numération formule sanguine** peut chiffrer une anémie habituellement hypochrome, conduisant à préciser la carence par le dosage de la ferritine, des folates, de la vitamine B12 ;
- l'**ionogramme sanguin** peut mettre en évidence une hypoprotidémie avec hypoalbuminémie (malnutrition protéique) ;

- la **radiographie du tibia** visualise une ostéoporose avec diminution du rapport cortico-diaphysaire ;
- la **biopsie du grêle** peut montrer une atrophie villositaire subtotale non spécifique ;
- l'**étude de l'immunité cellulaire** met parfois en évidence des altérations pathologiques (secondaires à la malnutrition).

#### Évaluer la gravité de la malnutrition

L'analyse comparative des signes cliniques et biologiques permet de situer le type de malnutrition, de l'hypotrophie simple ou modérée aux états de malnutrition sévère protéique pure (kwashiorkor) ou énergétique (marasme).

#### Apprécier la cause des états de malnutrition

##### Hypotrophies simples

Les **hypotrophies simples** sont les plus fréquentes en France :

- les signes de malnutrition sont modérés (le poids est rarement inférieur à - 2 DS) ;
- il existe une anémie hypochrome hyposidérémique, une hypoalbuminémie, une déminéralisation des tibias (rapport C/D diminué) ;
- l'interrogatoire, l'examen clinique et les examens complémentaires permettent de guider l'orientation étiologique (fig. 19.1).

L'hypotrophie à la naissance et les courbes dans le même couloir ont pour causes les **embryo-fœtopathies**, les malnutritions maternelles (carencielles, malformatives, toxiques).

Si l'hypotrophie persiste après l'âge de 1 an, le rattrapage pondéral est peu probable.

Un poids de naissance normal avec cassure pondérale secondaire doit amener à rechercher :

- une carence d'apport quantitative (milieu défavorisé, carence affective, anorexie) ou qualitative (régime mal adapté) ;
- des pertes excessives :
  - vomissements : reflux gastro-œsophagien sévère,
  - diarrhée chronique : intolérance au gluten, intolérance aux protéines du lait de vache, erreurs diététiques, infections parasitaires ;
  - un déficit énergétique :
    - infections ORL à répétition,
    - maladies bronchopulmonaires (DDB, mucoviscidose),
    - néphropathies,
    - cardiopathies congénitales,
    - maladies hépatiques ou métaboliques,
    - tumeur diencéphalique...

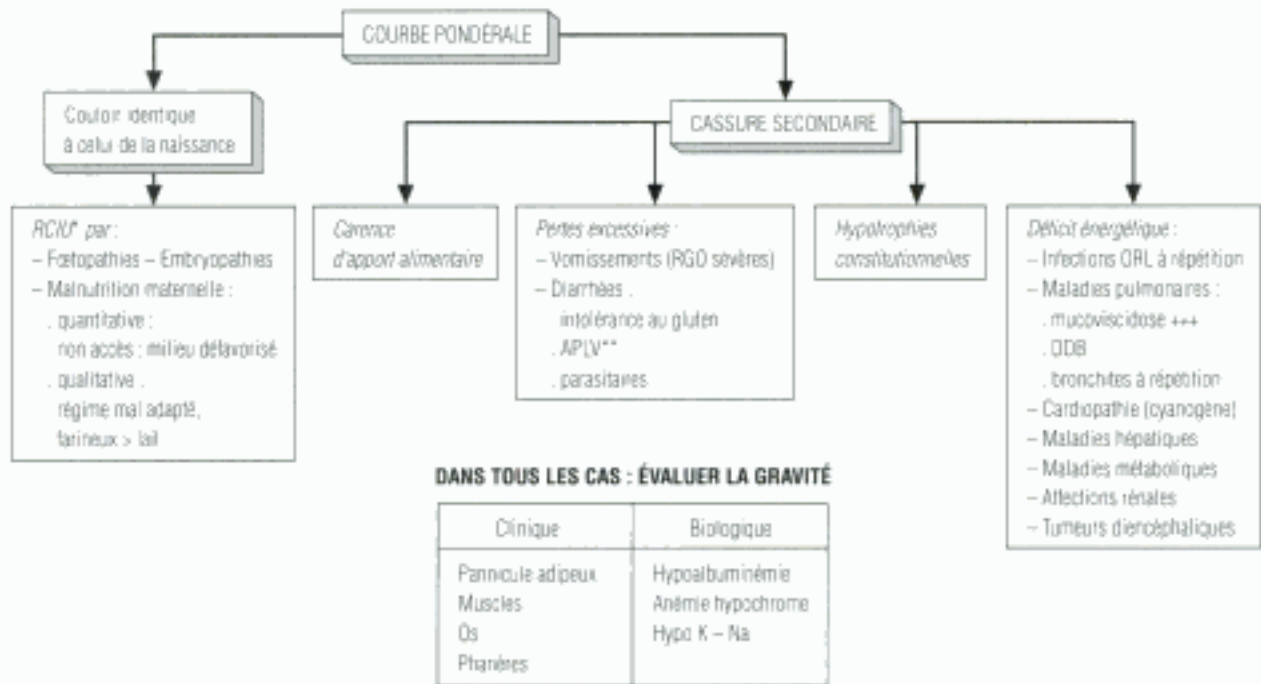
L'hypotrophie constitutionnelle ne saurait être qu'un diagnostic d'élimination.

#### Comparaison clinique et biologique du marasme et du kwashiorkor

Le marasme et le kwashiorkor ont des caractères cliniques et biologiques très différents (tableau 19.VII). De façon schématique :

- le marasme témoigne d'une carence calorique globale et d'un déficit énergétique prolongé (sous-alimentation, infection sévère et prolongée, pathologies diverses...);

\* A. Bourrillon.



**Figure 19.1. Démarche diagnostique devant une hypotrophie du nourrisson.**

\*RCIU : retard de croissance intra-utérin.

\*\*APLV : allergie aux protéines du lait de vache.

– le kwashiorkor résulte d’une malnutrition protéique isolée ou prédominante à laquelle s’associent d’autres carences en minéraux (fer, cuivre, zinc, sélénium ou iode, potassium, magnésium...) ou en vitamines.

**Tableau 19.VII. Comparaison des tableaux cliniques et biologiques du marasme et du kwashiorkor.**

Caractéristiques	Marasme Carence calorique globale	Kwashiorkor Carence protéique pure
Âge	6-8 mois	1-4 ans
Évolution	Lente	Rapide après sevrage
Retard de croissance staturale	+	+
Perte de poids/taille	+++	±
Pannicule adipeux sous-cutané	Disparition	Normal
Muscles	Atrophie	Atrophie
Œdèmes	0	+++
Peau + phanères	0	+++
Comportement	Normal ou vif	Triste, apathique
Anémie	+	+
Protéines et albumines plasmatiques	Normaux	↓↓

Le kwashiorkor souvent déclenché par des infections intercurrentes digestives (parasitoses graves) ou générales (rougeole dans les pays africains) constitue une affection aiguë, à l’origine d’un problème nutritionnel majeur en milieu tropical ou subtropical, où le sevrage, souvent brutal, est suivi d’une alimentation pauvre en protéines animales.

**Évolution et pronostic**

- L’hypotrophie simple du nourrisson a, sous nos climats, le pronostic de l’étiologie responsable. Il est en général favorable (intolérance au gluten, intolérance aux protéines du lait de vache).
- Le kwashiorkor représente une cause majeure de mortalité dans les pays du Tiers-monde. Son évolution est spontanément mortelle, du fait de la gravité des maladies intercurrentes, en particulier la rougeole, chez des enfants dénutris.
- Le marasme a un pronostic sévère, dépendant de la cause et des infections intercurrentes particulièrement redoutables sur un tel terrain.

**Principes thérapeutiques**

Le problème doit être envisagé sous le double aspect de la thérapeutique individuelle et de la santé publique.

**Traitement des carences alimentaires**

Le traitement des malnutritions vise à corriger les carences alimentaires. Le rétablissement d’un régime normal doit être progressif dans les formes évoluées. Les formes graves justi-

fient une hospitalisation. Il convient d'abord de corriger d'éventuelles anomalies hydro-électrolytiques, déshydratation, hyponatrémie, hypokaliémie, en se méfiant d'une inflation hydrosodée trop rapide, cause de décompensation cardiaque.

On administre de l'albumine s'il existe des troubles hémodynamiques ou si la protidémie est basse et inférieure à 45 g/L. L'importance d'une anémie peut justifier une transfusion sanguine.

La renutrition se fait par voie entérale, lorsque l'état digestif le permet, en utilisant éventuellement les techniques de nutrition entérale élémentaire continue, avec des aliments hypoallergéniques :

- glucides facilement hydrolysables et hypo-osmolaires comme les polymères de glucose ;
- hydrolysats de protéines ;
- lipides contenant des triglycérides à chaînes moyennes et acides gras essentiels.

Les apports caloriques et protéiques sont augmentés en fonction de l'état et de l'âge de l'enfant. Certaines formes avec diarrhées justifient une nutrition parentérale prolongée par cathéter central en attendant que l'état digestif permette de débiter la réalimentation. Le traitement d'une malnutrition doit aussi corriger les carences associées en vitamines, calcium, phosphore, magnésium et oligo-éléments. Les infections et parasitoses sont recherchées et traitées.

### Actions de santé publique

Les actions de santé publique sont, dans les pays du Tiers-monde, menées par des structures de protection maternelle et infantile (PMI). Sous l'égide d'organismes internationaux tels l'UNICEF et l'OMS, des actions homogènes et récurrentes ont été entreprises.

Ces actions portent essentiellement sur :

- l'encouragement d'un allaitement maternel de longue durée ;
- la surveillance de la courbe de poids des nourrissons ;
- l'implantation d'un programme élargi de vaccinations (BCG, diphtérie, tétanos, coqueluche, poliomyélite et rougeole) ;
- l'encouragement à un espace long entre les naissances ;
- l'éducation sanitaire qui doit permettre en outre d'apprendre aux membres de la famille à prévenir et à traiter une diarrhée et une déshydratation aiguë. La réalimentation doit, dans tous les cas, débiter en même temps que le programme de réhydratation.

## ■ Conduite à tenir devant une hypercholestérolémie de l'enfant\*

La prise en charge d'une hypercholestérolémie (HC) de l'enfant doit être adaptée au niveau de risque cardiovasculaire qui lui est associé. Si les complications cardiovasculaires de l'HC ne surviennent pas pendant l'enfance, on sait cependant que c'est dès l'âge de 2 ou 3 ans que les lésions d'athérosclérose peuvent se constituer pour se développer ensuite silencieusement jusqu'à l'âge adulte, et que dès l'enfance, ces lésions sont très étroitement corrélées au taux de LDL-cholestérol.

Toute HC de l'enfant justifie donc au minimum des conseils diététiques d'équilibre alimentaire.

Par ailleurs, certaines HC de l'enfant, héréditairement transmises sur un mode dominant, comportent un risque élevé de morbidité et de mortalité cardiovasculaires prématurées chez l'adulte jeune. Ces formes héréditaires d'HC peuvent justifier de débiter un traitement hypocholestérolémiant dès l'enfance au titre de la prévention primaire de l'insuffisance coronaire. La plus fréquente des HC héréditaires est l'HC familiale qui est liée à une baisse de l'activité des récepteurs du LDL, et dont la prévalence dans la population générale est 1/500.

Les objectifs de la prise en charge d'un enfant hypercholestérolémique seront donc de confirmer l'HC, d'évaluer l'importance de l'hyper-LDL-cholestérolémie, d'affirmer le caractère primitif de l'HC, puis de rechercher les formes héréditaires monogéniques particulièrement athérogènes afin de débiter un traitement et une surveillance adaptés.

### Confirmer l'hypercholestérolémie

Pour confirmer l'HC et évaluer l'importance de l'hyper-LDL-cholestérolémie, il faut demander deux contrôles espacés de quelques semaines. Les seuils définissant les valeurs normales et pathologiques du cholestérol total, du HDL-cholestérol, du LDL-cholestérol et des triglycérides chez l'enfant figurent sur le tableau 19.VIII. Le LDL-cholestérol est calculé à partir des valeurs mesurées du cholestérol total, du HDL-cholestérol et des triglycérides selon la formule de Friedewald :

$$\text{LDL-cholestérol (mg/dL)} = \text{cholestérol total} - \text{HDL-cholestérol} - \text{triglycérides}/5.$$

Tableau 19.VIII. Valeurs normales et pathologiques (mg/dL) des lipides et lipoprotéines plasmatiques chez l'enfant.

	Souhaitables	Élevées
Cholestérol total	< 170	> 200
LDL-cholestérol	< 110	> 130
HDL-cholestérol	> 40	
ApoB	< 90	> 110
Triglycérides		
- avant 10 ans	< 75	> 100
- après 10 ans	< 90	> 130

### Affirmer le caractère primitif de l'HC

Cela nécessite d'examiner soigneusement l'enfant à la recherche d'une pathologie causale. Les principales affections pédiatriques susceptibles de se compliquer d'HC figurent dans l'encadré 1.

### Rechercher la transmission héréditaire de l'HC

Cette étape repose sur la recherche des antécédents familiaux et sur le profil biologique de l'enfant. Les HC héréditaires se transmettent sur le mode autosomique dominant. Cela signifie qu'elles s'expriment à l'état hétérozygote et qu'en pratique un des deux parents et, statistiquement, la moitié des frères et sœurs sont également hypercholestérolémiques. L'enquête familiale doit donc comporter un dosage du cholestérol chez les apparentés du 1<sup>er</sup> degré et rechercher la prise de médicaments hypocholestérolémiants et/ou l'existence

\* J.-P. Girardet.

## 1. Principales étiologies des hypercholestérolémies secondaires

### Causes endocriniennes et métaboliques

- Obésité.
- Hypothyroïdie.
- Diabète.

### Maladies de surcharge

- Glycogénose.
- Sphingolipidose.

### Maladies viscérales

- Hépatiques : cholestases.
- Rénales : syndrome néphrotique.

### Médicaments

- Corticostéroïdes.
- Trétinoïnes.
- Bêtabloquants.
- Contraceptifs oraux.

---

### Autres

- Anorexie mentale.
- Klinefelter.

d'accidents cardiovasculaires prématurés dans les familles paternelle et maternelle. Ces renseignements seront reportés sur un arbre généalogique.

Au terme de cette enquête, il est possible de distinguer les formes héréditaires monogéniques dominantes des formes polygéniques au cours desquelles le LDL-cholestérol est souvent moins élevé, et qui surtout ne possèdent pas les caractéristiques spécifiques d'une transmission mendélienne stricte : le profil biologique des parents et de la fratrie est variable.

Dans tous les cas, l'examen clinique recherche des facteurs de risque associés tels qu'une obésité, une hypertension artérielle et, chez l'adolescent, un tabagisme.

## Traiter et surveiller l'HC

Un traitement diététique est recommandé dans un premier temps à tous les enfants ayant une HC confirmée, quels que soient le mécanisme et l'importance de l'HC. Ce traitement ne doit en aucun cas donner lieu à un régime restrictif mais repose sur des recommandations d'équilibre alimentaire, conformes aux recommandations du Programme national nutrition santé, et consiste principalement à corriger les erreurs alimentaires les plus fréquentes :

- en limitant les apports en acides gras saturés et en cholestérol au profit des acides gras poly-insaturés [notamment de la série oméga 3] et mono-insaturés qui ont un effet hypocholestérolémiant ;
- en encourageant la consommation des aliments riches en fibres (fruits et légumes) qui doivent être proposés à chaque repas, quelle que soit leur forme : crus, cuits, compotes, salades ;
- en veillant à maintenir des apports caloriques normaux pour l'âge.

Le traitement diététique doit être poursuivi au moins 6 mois avant d'évaluer son effet et d'envisager un éventuel traitement médicamenteux.

Les indications du traitement médicamenteux sont limitées aux enfants porteurs d'une HC héréditaire monogénique domi-

nante lorsque, après 6 à 12 mois de traitement diététique, le taux de LDL-cholestérol reste élevé, supérieur à 190 mg/dL. Chez le jeune enfant, la cholestyramine (Questran) reste le médicament de première intention mais sa palatabilité et donc son acceptabilité sont médiocres. Dès l'âge de 8 ans, il est possible d'utiliser une statine, et notamment la pravastatine dont plusieurs études contrôlées ont montré l'efficacité et la bonne tolérance.

Au total : l'HC familiale est une affection fréquente, grave en raison de ses complications cardiovasculaires chez l'adulte jeune. Elle bénéficie d'un traitement efficace et justifie donc son dépistage par le dosage du cholestérol chez les enfants de parents hypercholestérolémiques ou en cas d'accident cardiovasculaire prématuré chez un membre de la famille.

## Rachitisme carentiel\*

### Physiopathologie

Le rachitisme est une maladie du squelette se manifestant au niveau des zones osseuses à croissance rapide. La principale cause du rachitisme est la carence en vitamine D. C'est ainsi que la carence en vitamine D entraîne la constitution du rachitisme chez l'enfant en croissance, en particulier dans les deux premières années de vie.

Une circulaire ministérielle en 1992 a autorisé la supplémentation en vitamine D des laits 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> âge en France et ce, en application des directives européennes de mai 1991.

Le rachitisme carentiel en France, à l'heure des laits enrichis avec leur apport obligatoire de 300 à 400 UI de vitamine D3 par jour a nettement régressé, mais n'a pas pour autant disparu en particulier dans certaines régions (Nord-Est).

La fonction essentielle de la vitamine D est de permettre la synthèse au niveau intestinal d'une protéine transporteuse du calcium et, de ce fait, d'augmenter l'absorption intestinale du calcium. Elle agit également au niveau des cellules de l'os où son action est synergique de celle de l'hormone parathyroïdienne.

Le cholécalférol ou vitamine D3 est la forme naturelle de la vitamine D produite par une réaction photochimique à partir d'un dérivé du cholestérol : le 7-dihydrocholécalférol contenu dans la peau. Sa production naturelle peut être médiocre sous les climats peu ensoleillés et selon le mode de vie [habillement, habitation].

Pour être active, la vitamine D3 doit bénéficier de deux hydroxylations : dans le foie d'abord, qui la transforme en 25 hydroxy-cholécalférol [25 (OH) D3], dans le rein ensuite en 1,25 dihydroxy-cholécalférol [1,25 (OH) 2D3] (fig. 19.2, page suivante).

Le rachitisme réalise ainsi des lésions osseuses par défaut d'accrétion de calcium dans les zones de croissance de l'os. Dans un premier temps, cependant, avant que n'apparaissent les signes de rachitisme, la carence en vitamine D peut entretenir une hypocalcémie marquée, cause potentielle de tétanie avec laryngospasme et convulsions. Cette hypocalcémie, à son tour, déclenche une hyper-parathyroïdie réactionnelle qui libère du calcium osseux normalisant une hypocalcémie initiale au prix d'une diminution de la minéralisation du squelette. À ce niveau, la carence en vitamine D entraîne une proli-

\* E. Mallet.

Hidden page



**Tableau 19.X. Représentation schématique des principaux tableaux observés au cours du rachitisme carentiel.**

Rachitisme	Clinique	Biologie										Radiologie
		Sang							Urines			
		Ca	P	Phosphatases alcalines	PTH	25-OH	1,25-OH	Réserve alcaline	Ca	TRP*	Acides aminés	
Précoce Stade I	Tétanie	↘	N	N	N	↘	N ou ↘	N	↘	N	-	Néant
Floride Stade II	Hypotonie Bourrelets métaphysaires	N	↘	↗	↗	↘	idem	↘	↘	↘	+	Déformation métaphysaire en « toit de pagode »
Sévère Stade III	Déformations des membres Fractures	↘	↘	↗	↗	↘	idem	↘	↘	↘	+	Déminéralisation

\* Taux de réabsorption des phosphates.

niveau métaphysaire un très discret élargissement transversal avec spicules latérales.

• **Biologiquement**, la calcémie est basse, la phosphorémie normale, les phosphatases alcalines sont modérément élevées, la calciurie est abaissée; le taux de parathormone native immuno-réactive est normal mais non adapté au contexte hypocalcémique traduisant une hypoparathyroïdie fonctionnelle. Quant au dosage du métabolite 25 (OH) D<sub>3</sub>, reflet du stock vitamérique D de l'organisme, il est abaissé au-dessous d'une limite que l'on fixe à 6 ng/mL, témoignant de la carence en vitamine D et permettant, avec le contexte, de rapporter l'ensemble sémiologique à un rachitisme carentiel.

**Ce stade précoce se caractérise par sa méconnaissance du fait de l'absence de signes d'examen contrastant avec sa gravité potentielle due à l'hypocalcémie sévère.**

#### Stade du rachitisme dit « floride »

Le stade suivant, va être celui du stade du rachitisme dit « floride » chez l'enfant de 6 mois à 2 ans. C'est le stade correspondant à la réaction parathyroïdienne et à la survenue des déformations osseuses métaphysaires.

• **Cliniquement**, chez le nourrisson eutrophique, le diagnostic est évoqué devant un retard des acquisitions posturales, station assise puis de la marche, l'enfant gardant un ventre proéminent du fait de l'hypotonie musculaire. Il peut être aussi examiné dans le contexte d'une pneumopathie dyspnéisante. Les déformations des membres avec bourrelets métaphysaires des poignets et des chevilles sont tout d'abord perçues en palpant les bords latéraux des avant-bras et des jambes, puis deviennent évidentes.

Au niveau du thorax, le chapelet costal est d'abord palpable en suivant des doigts l'axe des côtes, puis visible latéralement en « bouchon de champagne » chondro-sternaux.

Au niveau du crâne, outre un craniotabes, sensation de « balle de cellulose » à la pression des os occipitaux à distance des sutures (cependant physiologique jusqu'à trois mois), on peut noter la persistance d'une fontanelle antérieure largement ouverte après quinze mois.

• Les **signes radiologiques** sont alors présents et significatifs [fig. 19.3] :

- anomalies métaphysaires des poignets et des chevilles avec élargissement transversal ; cupule métaphysaire convexe et spicules latérales, puis aspect frangé et peigné de la ligne métaphysaire en « toit de pagode » ; les points d'ossification épiphysaire sont d'apparition retardée et irréguliers ;
  - les cartilages chondro-sternaux sont élargis en « bouchon de champagne ».
- La **biologie** témoigne de la réaction parathyroïdienne avec normalisation de la calcémie, la calciurie restant effondrée. Il existe alors une hypophosphorémie avec une réabsorption



**Figure 19.3. Cliché de poignet chez un enfant rachitique.**

tubulaire du phosphore diminuée, un taux de phosphatases alcalines élevé, un taux de parathormone native immunoréactive élevé, un taux de 25 (OH) D3 bas.

### Stade de rachitisme sévère

Le stade de rachitisme sévère résulte enfin d'une carence d'apport prolongée (enfant de plus de 2 ans).

C'est le stade de la déminéralisation osseuse et des déformations des membres.

Ces formes sont actuellement devenues rares mais persistent tout de même dans certains contextes ethniques ou socioculturels défavorables.

• **Cliniquement** : il existe des incurvations diaphysaires, surtout nettes aux membres inférieurs du fait de la mise en charge. Il existe à ce niveau une déformation en crosse tibiale inférieure, mais également une angulation des têtes fémorales en coxa vara déterminant une démarche en « canard », mais aussi un genu varum avec jambes en « parenthèses ». Au niveau du thorax, des déformations thoraciques variables sont associées au chapelet costal avec, en particulier, une dépression horizontale le long du bord inférieur du thorax déformé « en crinoline ». Il existe également un retentissement sur la croissance staturopondérale avec un infléchissement des courbes.

• Les **signes radiologiques** associent au niveau des os longs les anomalies métaphysaires typiques à une déminéralisation généralisée avec réduction du rapport cortico-diaphysaire, des fractures étant possibles au niveau des os plats, amincissement de la voûte crânienne, double contour vertébral sur le rachis de profil.

• La **biologie**, dans ce cadre de rachitisme sévère avec déminéralisation intense où l'hyperparathyroïdie n'entraîne plus de fait de réponse osseuse, associe une hypocalcémie, une hypophosphorémie profonde, une hypocalciurie, un taux de phosphatases alcalines très élevé, un taux de parathormone native immunoréactive très élevé et un taux de 25 (OH) D3 effondré.

### Rachitisme de l'adolescent

Le rachitisme de l'adolescent représente une pathologie connue de la carence en vitamine D à cet âge. Le rachitisme symptomatique est peu fréquent mais constitue un indice d'une période à risque à cet âge.

Comme le rapporte une enquête hospitalière nationale\*, les adolescents sont majoritairement d'origine immigrée, le plus souvent des filles vivant dans les régions au nord de la Loire. Ces adolescentes présentent un genu valgum douloureux, mais aussi des signes d'hypocalcémie, crise convulsive, tétanie.

Les signes radiologiques sont différents de ceux observés chez le nourrisson s'agissant de bandes claires métaphysaires, signes associés à une déminéralisation osseuse.

### Diagnostic différentiel

#### Au stade précoce du rachitisme

Au stade précoce, chez un nourrisson de moins de 6 mois, le diagnostic doit se faire avec une hypoparathyroïdie. Cependant, dans ce cadre, il existe une hyperphosphorémie correspon-

dant au syndrome hypoparathyroïdien et les phosphatases alcalines sont basses pour l'âge.

Dans ce cas, le taux de parathormone native immunoréactive est également bas, mais le taux de 25 (OH) D3 est normal témoignant de l'absence de carence en vitamine D.

L'hypomagnésémie congénitale avec hypocalcémie est très rare mais elle justifie le dosage systématique de magnésium en cas d'hypocalcémie.

Enfin, certaines insuffisances rénales néonatales peuvent se révéler par une hypocalcémie.

### Stade sévère du rachitisme

Dans le cadre d'un rachitisme sévère au-delà de 2 ans, il faut éliminer un rachitisme vitamino-résistant :

- **rachitismes vitamino-résistants secondaires** à une origine intestinale et hépatique : le taux de 25 (OH) D3 est également effondré. Mais, le diagnostic est évoqué facilement en cas de maladies hépatiques, chroniques avec cholestase où il existe un ictère ; plus difficile dans les syndromes de malabsorption avec stéatorrhée, ce qui justifie la pratique en cas de doute de tests d'absorption : xylosémie et fécalogramme. En cas d'origine rénale, les taux de 25 (OH) D3 sont normaux et ceux de 1,25 (OH) 2D3 abaissés. Cependant, le contexte est celui d'insuffisance rénale chronique évoluée et souvent connue.

- **rachitismes vitamino-résistants primitifs** qui sont rares, il peut s'agir :

- d'une **hypophosphatémie familiale** [synonyme diabète phosphaté familial], maladie héréditaire due à un gène dominant incomplet, lié au chromosome X, la sémiologie s'installant au cours de la deuxième année avec retard de croissance, déformation osseuse et douleurs musculaires. L'hypophosphorémie franche est constante ;

- d'un **rachitisme pseudo-carenciel héréditaire** avec hypocalcémie et rachitisme sévère. Le diagnostic repose en particulier sur le dosage des métabolites de la vitamine D.

Le type I correspond à un déficit héréditaire en 1 alpha hydroxylase rénale avec contraste entre le taux élevé de 25 (OH) D3 et bas de 1,25 (OH) 2D3.

Le type II a une insensibilité des récepteurs du 1,25 (OH) 2D3 chez des enfants présentant par ailleurs une alopecie. Dans ce cas, les taux de 1,25 (OH) 2D3 sont élevés.

Ces rachitismes vitamino-résistants primitifs ne répondent pas par définition au traitement curatif habituel du rachitisme carenciel.

### Traitement

#### Quelques notions sont importantes

- Une dose totale de vitamine D égale à 100 000 unités ou 2,5 mg suffit à guérir le rachitisme carenciel.
- L'hypocalcémie doit toujours être corrigée par l'administration de calcium par voie intraveineuse ou orale selon son intensité avant de débiter le traitement par la vitamine D, car cette dernière va aggraver l'hypocalcémie.
- La prophylaxie doit seulement faire appel à la vitamine D mère.

### Rachitisme avec hypocalcémie (fig. 19.4)

Lorsque cette hypocalcémie est importante : inférieure à 1,75 mmol/L et/ou symptomatique, l'objectif premier est :

\* Le rachitisme symptomatique de l'adolescent, Arch. Pédiatr., 2004, 11, 871-8.

Hidden page

Hidden page

Coordonné par C. Loirat

### Plan du chapitre

Développement et évaluation de la fonction rénale de l'enfant .....	549
Infection urinaire .....	552
Protéinurie .....	556
Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse .....	559
Néphrose lipidique .....	561
Hématurie .....	566
Syndrome hémolytique et urémique .....	570
Hypertension artérielle .....	572

## ■ Développement et évaluation de la fonction rénale de l'enfant\*

En pédiatrie, les difficultés pour obtenir un recueil urinaire fiable et l'obligation de limiter les prélèvements sanguins ne permettent pas d'effectuer aussi facilement que chez l'adulte des explorations fonctionnelles rénales. Les examens doivent donc être simples. Un ionogramme sanguin et une analyse d'urine sur une miction apportent souvent une information suffisante pour guider l'orientation diagnostique et thérapeutique. L'aspect des reins à l'échographie est déterminant.

### ■ Principales fonctions rénales

Le rein joue un rôle central dans le maintien du volume et de la composition ionique des fluides de l'organisme. Cette fonction homéostatique est assurée par la filtration glomérulaire et les fonctions tubulaires régulatrices. Par ailleurs, le rein est la voie principale d'excrétion des déchets métaboliques (urée, créatinine, acide urique, oxalate, certains médicaments et leurs métabolites).

Enfin, le rein est un véritable organe endocrine capable de synthétiser et de sécréter des hormones et des médiateurs autocrines :

- régulation endocrine du volume extracellulaire et de la pression artérielle (système rénine-angiotensine-aldostérone, prostaglandines rénales, système kinine-kallikrène rénal);
- synthèse et libération d'érythropoïétine;
- 1-alpha hydroxylation du 25 OH D3.

\* N. de Soultrait.

### ■ Développement et évaluation de la fonction rénale chez le fœtus

Le rein fœtal est fonctionnel dès la 10<sup>e</sup> semaine de gestation et se développe progressivement jusqu'à la 35<sup>e</sup> semaine de gestation. Le débit de filtration glomérulaire est bas pendant la vie fœtale et augmente avec l'âge gestationnel, mais il n'a qu'un rôle secondaire dans l'homéostasie fœtale car l'équilibre ionique et hydrique du fœtus est essentiellement assuré par le placenta.

L'urine fœtale constitue une partie importante du liquide amniotique. Un oligoamnios ou un anamnios sans cause obstétricale correspondent à une insuffisance rénale fœtale majeure, généralement létale. Néanmoins, la fonction rénale du fœtus peut être gravement atteinte alors que le volume du liquide amniotique est normal. L'examen de la miction du fœtus et du cycle vésical, comportant une alternance de remplissage et de vidange de la vessie, est utile pour juger de la diurèse fœtale. L'étude de la biochimie des urines fœtales (dosage de la bêta-2-microglobuline et du sodium) ponctionnées au niveau d'un bassinot dilaté ou de la vessie, associée à l'analyse de l'abondance du liquide amniotique et de l'aspect échographique du parenchyme rénal (volume rénal, épaisseur du cortex, échogénicité du parenchyme) permet avec une bonne fiabilité de porter un pronostic sur la fonction rénale postnatale. Lorsque l'analyse de l'urine fœtale n'est pas possible, le dosage de la bêta-2-microglobuline sérique fœtale est également un élément de pronostic assez fiable. Cet ensemble de critères permet de repérer les cas dont la fonction rénale postnatale sera très altérée, et les cas qui auront avec certitude une fonction rénale normale. Il reste cependant difficile d'évaluer avec exactitude les cas de gravité intermédiaire, comportant un risque d'insuffisance rénale non pas dans la petite enfance, mais par exemple à l'adolescence ou à l'âge adulte.

### ■ Miction du nouveau-né

Quatre-vingt-treize pour cent des nouveau-nés urinent pendant les premières 24 heures de vie, 99 % dans les premières 48 heures. Le volume de la diurèse (tableau 20.1) dépend

Tableau 20.1. Volume de la diurèse chez l'enfant.

Âge	Diurèse (mL/24 h)
Prématuré	20-60
J1-J2	30-60
J3-J10	100-300
J10-2 mois	250-450
2-3 mois	400-600
3-5 ans	600-700
5-8 ans	650-1 000
8-14 ans	800-1 400

de l'âge et du volume de boissons. En dehors des cas d'oligurie ou de polyurie franche, le volume d'urine est peu informatif sur la fonction rénale.

## Mesure de la filtration glomérulaire

### Méthodes

Le débit de filtration glomérulaire (DFG) est mesuré par la méthode de clairance. La filtration glomérulaire correspond au processus d'ultrafiltration à travers la paroi des capillaires glomérulaires, qui assure le passage de l'eau et des constituants non protéiques du plasma vers l'espace de Bowman, tandis que les cellules sanguines et les protéines restent dans la lumière capillaire. Environ 20 % du débit plasmatique capillaire glomérulaire est ainsi ultrafiltré pour constituer l'urine primitive.

Pour une substance ayant une concentration plasmatique stable P, la quantité filtrée par le rein, c'est-à-dire le produit de la concentration P de cette substance par la filtration glomérulaire (P × DFG) est égale à la quantité éliminée dans l'urine, produit de la concentration urinaire U de la substance en question et du débit urinaire V (U × V). À partir de cette équation on peut calculer le DFG :  $DFG = U \times V/P$ .

La méthode de référence est la clairance de l'inuline, traceur idéal, exclusivement filtré par le glomérule, sans sécrétion ni réabsorption tubulaire ultérieure. Cette méthode requiert une perfusion continue d'inuline pour avoir une concentration plasmatique stable. C'est une méthode lourde (hospitalisation de 12 heures, perfusion, recueil urinaire fiable), comportant en outre un risque d'accident allergique.

La clairance de la créatinine a comme avantage sa simplicité, puisqu'elle ne nécessite qu'une prise de sang pour doser la créatinine plasmatique endogène. Elle surestime la filtration glomérulaire en cas d'insuffisance rénale, car la créatinine est sécrétée par le tubule rénal. Elle impose également un recueil fiable des urines, difficile chez les jeunes enfants et imprécis en cas d'hydronephrose.

Les clairances dites plasmatiques étudient la seule décroissance plasmatique d'un traceur (inuline,  $Cr^{51}$  EDTA,  $^{125}$  Iothalamate, diatrizoate) et ne nécessitent pas de recueil d'urines. Ces méthodes sont donc actuellement les plus utilisées lorsqu'on souhaite une mesure aussi fiable que possible du DFG. En pratique quotidienne, la clairance de la créatinine est calculée par la formule de Schwartz, qui tient compte du taux de créatinine sanguine et de la taille de l'enfant (tableau 20.III).

**Tableau 20.II. Calcul de la clairance de la créatinine par la formule de Schwartz.**

Âge	K
Prématuré	29
Nouveau-né à terme jusqu'à 1 an	40
Enfant de 2 ans à 12 ans	49
Filles de 13 à 21 ans	49
Garçons de 13 à 21 ans	62

Clairance de la créatinine (mL/min/1,73 m<sup>2</sup>) =

$$\frac{K \times \text{taille de l'enfant (cm)}}{\text{créatinémie } (\mu\text{mol/L})}$$

Pour les enfants pubères, on utilise comme chez l'adulte la formule de Cockcroft et Gault.

**Chez le garçon :** clairance en mL/min/1,73 m<sup>2</sup> =

$$\frac{(140 - \text{âge}) \times \text{poids} \times 1,23}{\text{créatinémie } (\mu\text{mol/L})}$$

**Chez la fille :** clairance en mL/min/1,73 m<sup>2</sup> =

$$\frac{(140 - \text{âge}) \times \text{poids} \times 1,04}{\text{créatinémie } (\mu\text{mol/L})}$$

### Valeurs normales de la filtration glomérulaire

La filtration glomérulaire augmente progressivement pendant les deux premières années de la vie (tableau 20.III). On notera la grande variabilité des valeurs normales de la clairance de la créatinine pour les différentes tranches d'âge.

**Tableau 20.III. Clairance de la créatinine normale chez l'enfant (moyenne ± 1 DS).**

Âge	DFG (mL/min/1,73 m <sup>2</sup> ) m ± 1 DS
Première semaine	41 ± 15
Entre la 2 <sup>e</sup> et la 8 <sup>e</sup> semaine	66 ± 25
De la 8 <sup>e</sup> semaine à 2 ans	96 ± 22
De 2 à 12 ans	133 ± 27
Filles de 13 à 21 ans	126 ± 22
Garçons de 13 à 21 ans	140 ± 30

Rappelons que les valeurs normales du taux de créatinine plasmatique sont plus basses chez l'enfant que chez l'adulte (tableau 20.IV). Ainsi, un taux de créatinine sanguine à 70 μmol/L chez un enfant de 2 ans en bon état d'hydratation correspond à une insuffisance rénale débutante. De même chez un enfant en état nutritionnel stable, le passage du taux de créatinine sanguine de 60 à 90 μmol/L correspond à une réduction de la clairance d'environ 50 %.

**Tableau 20.IV. Valeurs normales de la créatininémie chez l'enfant.**

Âge	Créatininémie (μmol/L)
J1	80 (créatininémie de la mère)
J7 à 1 an	20-40
1 à 6 ans	35-50
6 à 16 ans	50-60

Signalons ici que l'apparition d'une micro-albuminurie excessive (> 20-50 mg/L) ou d'une protéinurie (rapport protéine/créatinine urinaire > 0,02 g/mmol ou > 0,2 g/g) mesurées sur une miction (généralement sur les premières urines du matin) a une signification pronostique péjorative dans les situations de réduction néphronique telles que les uropathies ou les hypoplasies rénales, car elles traduisent l'hyperfiltration au niveau des capillaires glomérulaires à l'origine d'une sclérose glomérulaire progressive.

## Pouvoir de concentration maximal des urines (PCM)

La réabsorption de l'eau se fait principalement au niveau du tube collecteur sous l'influence de l'hormone antidiurétique.

Hidden page

Hidden page



après coloration de Gram. Si les conditions requises pour le recueil ont été observées, ceci permet le diagnostic d'infection d'urines en moins d'une heure. Les critères retenus sont une leucocyturie au moins égale à  $10^5$ /mL et la présence de germes.

La morphologie de la bactérie et la coloration de Gram donnent une orientation étiologique et donc thérapeutique. La mise en évidence de bacilles Gram négatif (BG-) est en faveur d'une infection à *E. coli*, *Proteus mirabilis* ou *Klebsiella* sp., ou, en cas d'infection nosocomiale ou d'antibiothérapie préalable, à *Pseudomonas aeruginosa*. L'observation de cocci Gram positif en diplocoques ou en chaînettes correspond à la présence de *Streptococcus* du groupe D (*Enterococcus* sp), celle de cocci Gram positif en amas à celle de staphylocoques.

• La culture des urines est systématique et permet en 18 heures d'identifier la bactérie, d'en faire la numération et d'établir l'antibiogramme.

### Interprétation des résultats

L'infection urinaire est définie par une bactériurie supérieure à  $10^5$ /UFC/mL (UFC : unités formant colonies) sur un prélèvement mictionnel d'urines ayant stagné quelques heures dans la vessie. Si le prélèvement est fait par cathétérisme urétral ou ponction sus-pubienne, le seuil est de  $10^3$  UFC/L. L'autre critère d'infection est la présence d'une leucocyturie  $\geq$  à  $10^4$ /mL. La présence d'une flore polymorphe correspond en règle à une souillure des urines lors du prélèvement. Par ailleurs, une seule prise d'antibiotique peut négativer la culture des urines.

### Localiser le niveau de l'infection urinaire

L'infection des urines peut être limitée aux urines intravésicales (infection urinaire basse) ou se propager au parenchyme rénal (PNA). Le diagnostic de PNA est suspecté cliniquement sur l'association à une fièvre  $\geq 38$  °C, mais il ne s'agit pas d'un critère formel. L'infection urinaire basse peut en effet s'accompagner d'un fébricule et a contrario la fièvre peut être absente en cas de PNA chez le jeune enfant. Chez le nouveau-né et le petit nourrisson, toute infection d'urine doit être considérée a priori comme une PNA.

En cas de PNA, il existe le plus souvent une hyperleucocytose avec polynucléose, une augmentation de la CRP  $> 20$  mg/L et de la procalcitonine  $\geq 0,5$   $\mu$ g/L. Ces éléments peuvent manquer dans les premières heures.

La fréquence des bactériémies en cas de PNA chez les nourrissons de moins de 3 mois doit être connue : les hémocultures sont positives en cas d'infection urinaire fébrile chez 20 à 30 % des patients avant 1 mois, 15 à 20 % entre 1 et 2 mois, 4 à 14 % entre 2 et 3 mois et 5 à 8 % entre 3 et 6 mois.

L'échographie rénale peut montrer un gros rein ou une inflammation pyélique en cas de PNA. L'examen le plus fiable est la scintigraphie au DMSA qui permet de détecter les lésions parenchymateuses à la phase aiguë et donc d'affirmer le diagnostic de PNA. Des travaux récents ont montré que la présence et la sévérité des lésions rénales de PNA à la scintigraphie au DMSA sont mieux corrélées au taux de procalcitonine qu'à celui de la CRP, et qu'un taux de CRP  $> 80$  mg/dL ou de procalcitonine  $> 2$   $\mu$ g/L correspondant à un risque majeur de lésions parenchymateuses. En pratique, le diagnostic du niveau de l'infection est le plus souvent porté sur la conjonc-

tion des signes cliniques et biologiques, la scintigraphie n'ayant d'indication qu'en cas de doute diagnostique.

### Connaître les germes responsables d'infection urinaire [tableau 20.VIII]

Soixante à quatre-vingt pour cent des cas d'infection urinaire sont dues à *E. coli*, 5 à 10 % à *Proteus* ou *Streptococcus* groupe D (entérocoque) ou *Klebsiella*. Certains germes sont favorisés par des terrains particuliers :

*Streptococcus* groupe B ou D et *E. coli* K1 sont plus fréquents chez le nouveau-né, *Staphylococcus saprophyticus* chez l'adolescente, *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* ou *epidermidis* en cas de geste récent sur les voies excrétrices ou d'antibiothérapie préalable. *Proteus mirabilis* est souvent associé à une lithiase.

Plus rarement, d'autres germes peuvent être en cause (*Acinetobacter*, *Citrobacter*, *Serratia*) correspondant souvent à une infection nosocomiale.

Tableau 20.VIII. Principaux germes responsables d'infection urinaire chez les enfants consultants ou hospitalisés (service de microbiologie, hôpital Robert-Debré, 2006, 827 souches).

Germe	N	%
<i>E. coli</i>	524	63
<i>Streptococcus</i> groupe D	88	11
<i>Proteus mirabilis</i>	43	5
<i>Klebsiella</i> sp.	40	5
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	60	7
<i>Staphylococcus aureus</i>	29	3,5
<i>Staphylococcus coag (-)</i>	30	3,5
<i>Enterobacter</i> sp.	10	1
Divers	3	0,4

### Traitement des PNA

Le traitement antibiotique a pour but d'éviter la dissémination bactérienne et de limiter le risque de cicatrices rénales. Il doit donc être débuté dès le résultat de l'examen direct des urines, sans attendre le résultat définitif des cultures. Le choix du type de traitement est basé sur des critères liés au contexte clinique (âge de l'enfant, sévérité du tableau clinique) et des critères bactériologiques (germe suspecté et sensibilité supposée aux antibiotiques).

#### Hospitalisation

L'hospitalisation est indispensable en cas de PNA si l'enfant a moins de 3 mois, en raison du risque de bactériémie. L'hospitalisation permet de prélever les hémocultures, de surveiller l'état hémodynamique et de commencer immédiatement l'antibiothérapie. Chez l'enfant plus grand la décision d'hospitalisation dépend de la sévérité du syndrome infectieux, de la possibilité de commencer le traitement dans un délai court et de l'assurance d'une bonne compliance si le traitement est mené en ambulatoire.

#### Choix de l'antibiothérapie

Le choix de l'antibiothérapie se fait en fonction de l'écologie bactérienne. Connaître le profil usuel de résistance aux anti-

biotiques des germes permet de choisir l'antibiothérapie la plus efficace. La résistance des *E. coli* responsables d'infections urinaires isolés à l'hôpital Robert-Debré (consultants et hospitalisés) est indiquée dans le tableau 20.IX. Ces données sont identiques sur toute la France et dans beaucoup de pays européens et constituent la base du choix de l'antibiothérapie proposée actuellement en première intention.

**Tableau 20.IX. Résistance (en pourcentage) aux antibiotiques des *E. coli* et *Streptococcus* de groupe D responsables d'infections urinaires, isolés à l'hôpital Robert-Debré en 2006.**

Antibiotique	<i>E. coli</i> n = 524	Strepto D n = 88
Amoxicilline	57,0	3,7
Amoxi + ac clav	41,0	3,7
Céfixime	2,6	100
Céfotaxime	1,9	100
Ceftazidime	1,9	100
Imipénèm	0	100
Gentamicine	2,3	BNR 84 %* HNR 6 %*
Ciprofloxacine	4,0	/
TMP-SMX	40	100

\* BNR : bas niveau de résistance, gentamicine et amoxicilline sont synergiques ;  
HNR : haut niveau de résistance, pas de synergie entre gentamicine et amoxicilline.

En pratique, en France, en 2007, un seul choix est possible pour traiter une PNA à bacilles Gram (-) : C3G (céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération injectable) et/ou aminoside. En revanche, si l'examen direct montre des cocci Gram (+) en diplocoques ou en chainettes, c'est-à-dire *Enterococcus* sp, naturellement résistant aux C3G, le seul choix possible est l'amoxicilline. Notons que la résistance naturelle des entérocoques à la gentamicine est une résistance de bas niveau, si bien que l'association amoxicilline-gentamicine est synergique.

• L'association d'un aminoside permet d'obtenir une vitesse de bactéricidie plus rapide qu'avec une monothérapie en cas de bactériémie. Il n'est pas prouvé que l'association d'un aminoside à la C3G/ $\beta$ -lactamine diminue le risque de cicatrices rénales. Un aminoside en monothérapie peut être utilisé chez les enfants ayant une PNA à BG (-) (bacille à Gram négatif) en cas d'allergie aux  $\beta$ -lactamines.

• La voie d'administration : l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS) recommande en 2007 que le traitement soit systématiquement administré par voie parentérale pendant les 2 à 4 premiers jours, quel que soit l'âge. Toutefois, beaucoup d'équipes réservent la voie parentérale aux enfants de moins de 3 mois (pendant 10 jours chez les nouveau-nés avant l'âge de 1 mois, les 2 à 4 premiers jours chez les enfants âgés de 1 à 3 mois), et aux enfants présentant, quel que soit l'âge, un syndrome infectieux sévère avec bactériémie ou troubles digestifs. En dehors de ces circonstances (nouveau-né et syndrome infectieux sévère), certains préconisent un traitement par C3G orale d'emblée pour les PNA à BG (-). Rappelons que la sensibilité des *E. coli* est moins bonne pour le cefixime que pour les C3G injectables. De plus, le cefixime n'a pas d'AMM (Autorisation de mise sur le marché) en France pour le traitement initial des PNA avant l'âge de 6 mois et les paramètres pharmacologiques d'efficacité sont moins favorables que ceux des C3G injectables. Pour ces différentes raisons, le

cefixime n'est pas recommandé en 2007 par l'AFSSAPS comme traitement initial des PNA quel que soit l'âge.

• En pratique, après résultat de l'examen direct des urines selon les recommandations de l'AFSSAPS :

- s'il s'agit de BG (-) : C3G céfotaxime IV (Claforan) 100 mg/kg/j en 3 à 4 injections, sans dépasser la dose adulte de 4 g/j, ou ceftriaxone IV ou IM (Rocéphine) 50 mg/kg/j en 1 injection quotidienne unique sans dépasser la dose adulte de 1 g/j ;
- s'il s'agit de cocci Gram positif en chainettes (enterocoque) : amoxicilline IV (100 mg/kg/j en 3 injections sans dépasser 4 g/j). Un aminoside (gentamicine, 3 mg/kg/j en injection IV ou IM quotidienne unique) est associé pendant 2 à 4 jours à la C3G injectable dans les PNA à BG (-) ou à l'amoxicilline dans les PNA à enterocoques chez l'enfant de moins de 3 mois, ou à tout âge en cas de syndrome infectieux sévère ;
- si le contexte fait suspecter une infection à *Pseudomonas aeruginosa* (infection à BG (-) faisant suite à un traitement par  $\beta$ -lactamine), on commence par l'association de ceftazidime (Fortum) IM ou IV 100 mg/kg/j en 3 injections et amikacine (Amiklon) IM ou IV 15 mg/kg/j en 1 injection ou tobramicine (Nebcine) IM ou IV, 3 mg/kg/j en 1 injection.

Le relais oral après les 2 à 4 jours de traitement parentéral est :

- cefixime ou cotrimoxazole (contre-indiqué avant l'âge de 1 mois) en cas d'infection à *E. coli*, même si le germe est sensible à l'amoxicilline, les caractéristiques pharmacocinétiques et pharmacodynamiques des C3G orales et du cotrimoxazole étant très supérieures à celles de l'amoxicilline ou de l'association amoxicilline + acide clavulanique ;
- amoxicilline en cas d'infection à enterocoques ;
- ciprofloxacine en cas d'infection à *Pseudomonas aeruginosa*.

• La durée globale de traitement actuellement recommandée est de 10 à 14 jours, la plupart des équipes optant pour 10 jours.

La posologie des différents antibiotiques est indiquée dans le tableau 20.X.

Le traitement recommandé en 2007 en France est indiqué dans l'encadré 1.

### 1. Traitement des PNA de l'enfant recommandé en France en 2007

PNA à *E. coli*, *Proteus* ou *Klebsiella* sp

- Avant 1 mois : céfotaxime ou ceftriaxone J1 à J10\*\* + gentamicine J1 à J3.
- De 1 à 3 mois : céfotaxime ou ceftriaxone + gentamicine J1 à J3, puis cefixime ou TMP-SMX (après l'âge de 1 mois) de J4 à J10\*\*.
- À partir de 3 mois :
  - AFSSAPS : céfotaxime ou ceftriaxone J1 à J3, puis cefixime ou TMP-SMX de J4 à J10\*\* ;
  - d'autres proposent : cefixime oral de J1 à J14.
- Compliance incertaine : ceftriaxone J1 à J3, puis cefixime ou TMP-SMX selon l'antibiogramme J4 à J10\*\*.
- Syndrome infectieux sévère/hémoculture : à tout âge : céfotaxime ou ceftriaxone au moins de J1 à J3 (plus si syndrome infectieux persistant) + gentamicine J1 à J3, puis cefixime ou TMP-SMX jusqu'à J10\*\*.
- Méningite :
  - céfotaxime à dose méningée J1 à J21 ;
  - + ciprofloxacine (10 mg/kg  $\times$  3/j) IV J1 à J4 ;
  - + gentamicine J1 à J10.

**Tableau 20.X. Posologie des principaux antibiotiques utilisés dans les infections urinaires de l'enfant (IV : intraveineux, IM : intramusculaire, PO : per os).**

Nom de la molécule	Nom commercial	Voies d'administration	Dose quotidienne (mg/kg/j)	Intervalle entre (heures)
Amoxicilline	Diverses spécialités	PO-IM-IV	100	6 à 8
Amoxi + aci clav	Augmentin	PO	80	8
Cefotaxime	Claforan	IV	100	6 à 8
Ceftriaxone	Rocéphine	IM-IV	50	24
Ceftazidime	Fortum	IV	100-150	6 à 8
Céfixime	Oroken	PO	8	12
Gentamicine	Gentalline	IM-IV	3	24
Tobramycine	Nebcine	IM-IV	3	24
Amikacine	Amiklin	IM-IV	15	24
Vancomycine	Vancocine	IV	40	6
TMP + SMX	Bactrim	PO	TMP : 6 SMZ : 30	12

**PNA à Streptococcus groupe D (Enterococcus sp)**

- AFFSAPS à tout âge : amoxicilline IV\* + gentamicine J1 à J3 [syndrome infectieux sévère], puis amoxicilline orale J4 à J10\*\*.

- D'autres proposent : après 1 an : amoxicilline orale J1 à J10\*\*.

**PNA à Pseudomonas aeruginosa**

- Ceftazidime IV\* + amikacine ou tobramycine J1 à J3, puis ciprofloxacine orale J4 à J10\*\*.

**PNA à Staphylococcus aureus ou coagulase (-)**

- Staph. aureus méthicilline sensible : oxacilline IV\* + gentamicine (si sensible) J1 à J3, puis amoxicilline + acide clavulanique oral J4 à J10\*\* (car le pic sérique libre obtenu avec oxacilline orale est très faible).

- Staph. aureus méthicilline résistant : vancomycine IV\* ou ofloxacine IV ou orale + gentamicine (si sensible) J1 à J3, puis vancomycine IV ou ofloxacine orale J4 à J10\*\*.

- Staph. coagulase (-) : vancomycine IV\* ou ofloxacine IV ou orale + gentamicine (si sensible) J1 à J3, puis relais oral (bêtalactamine ou TMP-SMX ou fluoroquinolone) selon l'antibiogramme J4 à J10\*\*.

\* Pour les enfants de moins de 1 mois, le traitement IV initial est maintenu en règle 10 jours.

\*\* La durée globale du traitement antibiotique est de 10 à 14 jours, beaucoup d'équipes optant pour 10 jours.

chez le garçon] sont presque toujours détectées par les échographies prénatales et donc moins souvent révélées par une PNA que dans le passé.

• **Léchographie rénale et vésicale** doit être réalisée dans les premiers jours de la PNA pour dépister une lithiase, un abcès, une uropathie obstructive avec rétention d'urines purulentes :

- dilatation pyélocalicielle en cas de syndrome de la jonction pyélo-urétérale ;
- dilatation pyélocalicielle et urétérale en cas de syndrome de la jonction urétéro-vésicale (ou de reflux vésico-urétéral de haut grade, IV ou V) ;
- épaississement de la paroi vésicale, dilatation urétéro-pyélo-calicielle en cas de valves de l'urètre postérieur ;
- double système pyélique, dilatation urétérale, urétérocèle intravésicale en cas de duplication urétéro-pyélocalicielle.

La cystographie rétrograde ou sus-pubienne est restée recommandée en cas de PNA jusque 2005 car l'échographie ne détecte pas les RVU de bas grade, I à III. Le but était donc de dépister ces RVU peu sévères pour prescrire une antibioprofylaxie jusqu'à la disparition spontanée du RVU (observée dans 80-90 % des cas de RVU de grade I et II, 60 % des RVU de grade III, dans les 2 à 5 premières années) ou jusqu'à l'âge de la propreté. La cystographie est remise en question depuis

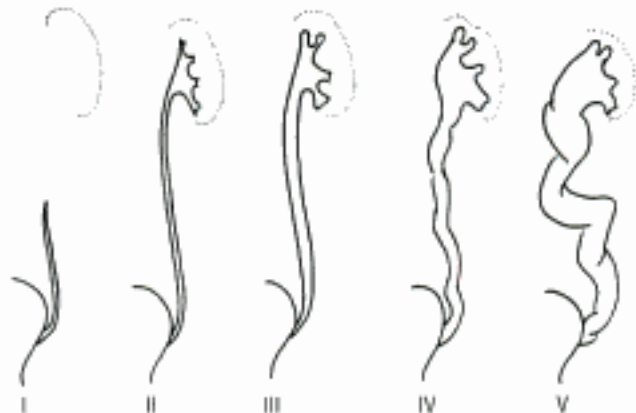
**Place de la circoncision dans la prévention des infections d'urine chez le garçon**

Le risque d'infection d'urine est 3 à 7 fois plus important chez les garçons non circoncis que chez les garçons circoncis, surtout avant l'âge de 1 an. La circoncision est indiquée dès la première infection chez les garçons qui ont une uropathie connue, et en cas de récurrence dans les autres cas, qu'ils aient ou non un reflux vésico-urétéral.

**Quelle imagerie faire chez les enfants ayant une PNA ?**

Un reflux vésico-urétéral (RVU) est retrouvé dans 30 à 40 % des cas de PNA. Il s'agit dans 95 % des cas de RVU de bas grades (I à III).

Les uropathies obstructives (syndrome de la jonction pyélo-urétérale ou urétéro-vésicale, valves de l'urètre postérieur

**Figure 20.1. Les cinq grades du reflux vésico-urétéral.**

2006 à la suite d'études qui ont montré d'une part que la prophylaxie antibiotique ne diminuait pas la fréquence des réinfections et le risque de cicatrices rénales en cas de RVU de bas grade, d'autre part que les RVU de grade I à III n'augmentaient pas la fréquence des réinfections et des PNA, ni des cicatrices. En pratique, la cystographie n'est plus recommandée lors d'une première PNA si l'échographie rénale et des voies urinaires est normale. Elle sera faite en cas de récurrence d'infection urinaire.

• **L'urographie intraveineuse** n'a pas d'indication en cas de PNA. En cas d'uropathie obstructive, une uroIRM [ou un uroscanner ou, à défaut, une UIV] ou une scintigraphie au Mag 3 peuvent être indiqués pour préciser le type et l'importance de l'obstacle [sténose d'une jonction pyélo-urétérale, duplication urétérale avec urétérocèle].

## ■ Cystites à répétition

Ce problème concerne essentiellement les filles, surtout à partir de l'âge de 3 ans et souvent à l'âge du cours préparatoire (la « discipline » mictionnelle avec miction toutes les 2 h 30 n'est plus imposée). L'interrogatoire recherche les facteurs favorisant que sont l'absence de discipline mictionnelle [mictions espacées de 3 à 4 heures ou plus], des boissons insuffisantes, une constipation. Ces fillettes ont souvent des urgences mictionnelles avec fuites urinaires, pour certaines lorsqu'elles sont restées plus de 3 ou 4 heures sans uriner, pour d'autres peu de temps après les mictions. Ces problèmes sont regroupés sous l'appellation de « troubles de l'élimination » ou « vessie instable » ou « vessie immature ». Aucune imagerie n'est justifiée hormis une échographie pour préciser s'il y a un résidu vésical post-mictionnel.

Compte tenu du profil de résistance des *E. coli*, le plus souvent en cause, le traitement antibiotique est :

- cefixime 8 mg/kg/j en 2 prises par jour ;
- ou cotrimoxazole : sulfaméthoxazole 30 mg/kg/j et triméthoprime 6 mg/kg/j en 2 prises par jour.

Une durée de 3 à 5 jours est recommandée.

L'antibioprophylaxie semble diminuer la fréquence des récurrences. Si elle est décidée, elle repose sur :

- cotrimoxazole à une dose correspondant à 5 à 10 mg/kg/j de sulfaméthoxazole, en 1 prise par jour ;
- ou nitrofurantoïne (en règle à partir de 6 ans) 1 à 2 mg/kg/j en 1 prise quotidienne.

Ce traitement est maintenu en continu pendant plusieurs mois.

Les mesures les plus importantes pour prévenir les récurrences sont en fait les suivantes :

- mictions toutes les 2h-2h30, c'est-à-dire institution d'une discipline mictionnelle rigoureuse aidée par la tenue d'un « calendrier mictionnel » ;
- boissons abondantes ( $\geq 1$  L/j) ;
- traitement de la constipation.

L'oxybutinine [Ditropan] entraîne un relâchement de l'activité du détrusor et une augmentation de tonus du sphincter urétral. Il est donc contre-indiqué chez la plupart des fillettes, dont les infections sont liées à l'absence de discipline mictionnelle. Dans ces cas en effet, l'oxybutinine aggrave la situation, en favorisant des mictions encore plus espacées. En revanche, il est très utile chez les fillettes qui ont une hyperactivité vésicale avec un besoin très fréquent (toutes les heures) d'aller uriner,

des impériosités mictionnelles et des fuites urinaires. Dans ces cas, il faut expliquer à l'enfant qu'elle devra s'obliger à aller uriner toutes les 2 h 30.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

- American academy of pediatrics. Committee on quality improvement. Subcommittee on urinary tract infection. Practice parameter : the diagnosis, treatment, and evaluation of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children, *Pediatrics*, 1999, 103, 843-52.
- LOIRAT C., MARIANI-KURDJIAN P., BINGEN E., Les infections urinaires chez l'enfant : prise en charge en 2006. *Abstract pédiatrie*, 2006, 196, 7-14.
- GARIN E.H., OLAVARRIA F., GARCIA NIETO V., VALENCIANO B., CAMPOS A., YOUNG L., Clinical significance of primary vesicoureteral reflux and urinary antibiotic prophylaxis after acute pyelonephritis : a multicenter, randomized, controlled study, *Pediatrics*, 2006, 117, 626-32.
- Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. *Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant*. Février 2007 ([www.afssaps.sante.fr](http://www.afssaps.sante.fr)).

## ■ Protéinurie\*

### ■ Introduction

La découverte d'une protéinurie doit conduire à une enquête étiologique dont le but est de déterminer si elle est liée à une situation pathologique [glomérulopathie, tubulopathie, malformation rénale], ou s'il s'agit d'une protéinurie secondaire à une situation non pathologique [protéinurie orthostatique bénigne ou protéinurie intermittente ou transitoire].

### ■ Évaluation de la protéinurie

#### Protéinurie physiologique

La composition des protéines urinaires est la résultante de 3 fonctions : filtration glomérulaire de protéines plasmatiques, réabsorption tubulaire des protéines filtrées et sécrétion tubulaire de protéines. La protéinurie physiologique est constituée pour moitié de protéine de Tamm-Horsfall [muco-protéine de haut poids moléculaire synthétisée par les cellules de la branche ascendante de l'anse de Henlé]. Le reste est composé de petites quantités de protéines plasmatiques filtrées par le glomérule dont notamment l'albumine, les immunoglobulines, la transferrine et la  $\beta$ -2-microglobuline, l'albumine représentant moins de 30 % de la protéinurie totale chez les individus normaux. Le faible taux d'excrétion protéique dans les urines est la résultante de deux mécanismes : la restriction de la filtration par les glomérules des protéines de haut poids moléculaire comme l'albumine et les immunoglobulines et la réabsorption, par les tubules proximaux, des protéines de bas poids moléculaire comme la  $\beta$ -2-microglobuline, l' $\alpha$ -1-microglobuline, la *retinol binding protein*, la N-acétyl-D-glycosaminidase.

Le taux normal d'excrétion protéique dans les urines est inférieur à 100 mg/m<sup>2</sup>/j durant l'enfance. La protéinurie est souvent détectée à l'aide de bandelettes réactives [Albustix] dont le résultat est exprimé semi-quantitativement sous forme négative, traces, 1 + (proche de 300 mg/L), 2 + (proche

\* E. Haddad.

Hidden page

30 g/24 h. Toutes les glomérulopathies peuvent se révéler par une protéinurie. Le contexte clinique a une grande valeur d'orientation. Au décours d'une glomérulonéphrite aiguë, une protéinurie faible est souvent observée. Sa persistance au-delà de 1 mois doit conduire à effectuer une biopsie rénale. Une protéinurie massive (plusieurs g/L ou g/24 h, rapport protéinurie/créatininémie > 30 g/g) avec syndrome néphrotique (albuminémie ≤ 30 g/L), à début brutal, sans hématurie ni insuffisance rénale ni HTA correspond le plus souvent à une néphrose, ce que confirmera la disparition de la protéinurie sous corticothérapie. La biopsie rénale n'est alors indiquée qu'en cas de corticorésistance. Une protéinurie avec hématurie, et/ou HTA, et/ou insuffisance rénale témoigne de lésions glomérulaires qu'il faudra préciser par la biopsie rénale. Il peut s'agir d'une néphropathie à IgA (purpura rhumatoïde, maladie de Berger), d'une glomérulopathie chronique primitive (glomérulonéphrite extramembraneuse, glomérulonéphrite membrano-proliférative, hyalinose segmentaire et focale) ou liée à une maladie générale (lupus érythémateux...), ou d'une néphropathie familiale avec hématurie et surdité (syndrome d'Alport).

### Protéinurie d'origine tubulaire

Les individus normaux filtrent au niveau des urines primitives des taux importants de protéines de PM plus bas que celui de l'albumine (lysozyme, chaînes légères d'immunoglobulines, β-2-microglobuline, insuline, hormone de croissance...). Ces protéines sont normalement réabsorbées au niveau du tube proximal. Une dystonction tubulaire est donc responsable de la fuite dans les urines de ces protéines de bas PM. La protéinurie dans ces conditions excède rarement 1 g/24 h et n'est pas associée à des œdèmes. De plus, les protéinuries tubulaires sont exceptionnellement isolées. Il existe le plus souvent d'autres signes d'atteinte tubulaire, en particulier du tube proximal (hyperamino-acidurie globale, glycosurie normoglycémique, acidose, hypophosphatémie et hyperphosphaturie, hypouricémie). Ces protéinuries de faible PM peuvent s'observer au cours des tubulopathies (cystinose, cytopathie mitochondriale, tyrosinose, glycoséose, syndrome de Lowe, acidose tubulaire, syndrome de Dent...) ou des néphropathies tubulo-interstitielles (toxique, ischémique, infectieuse...). Ainsi, la protéinurie tubulaire est rarement un problème d'un point de vue diagnostique car la maladie causale sous-jacente est le plus souvent détectée avant que n'apparaisse la protéinurie.

### Protéinurie liée à des pathologies urologiques ou à des malformations rénales

Les malformations rénales (hypoplasies, polykystoses) et les uropathies malformatives (néphropathie de reflux) avec réduction notable du nombre de néphrons fonctionnels peuvent provoquer une protéinurie, en règle générale peu importante. Si elles ne sont pas déjà connues, elles sont repérées sur l'échographie rénale. La protéinurie est due à l'hyperfiltration au niveau des glomérules fonctionnels, à l'origine de lésions de hyalinose glomérulaire. Ceci explique la signification péjorative de la protéinurie dans ces situations de réduction néphronique.

### Cas particulier de la protéinurie permanente et isolée

La protéinurie permanente et isolée se définit comme une protéinurie constatée chez un enfant sain, sans hématurie ni insuffisance rénale, et qui persiste plus de 3 mois. Dans cette situation qui peut être observée à tout âge, la protéinurie est modérée, inférieure à 1 g/24 h (ou rapport protéinurie/créatininémie entre 1 et 3 g/g ou entre 0,02 et 0,20 g/mmol), sans autre anomalie clinique ou biologique. Elle est présente durant tout le nycthémère. Il est fondamental dans ces cas d'éliminer une protéinurie tubulaire (constituée d'α-1-microglobuline, β-2-microglobuline...) qui, isolée ou associée à une hypercalciurie, oriente vers le diagnostic de syndrome de Dent. Ce syndrome comporte une protéinurie tubulaire éventuellement associée à une hypercalciurie, touche les garçons (transmission liée à l'X) et implique un risque d'insuffisance rénale à l'âge adulte ou plus tôt. L'étude du gène *CLCN5* permet la confirmation du diagnostic. Le pronostic des protéinuries glomérulaires isolées est incertain et dans l'ensemble réservé. Chez certains individus, la protéinurie peut rester faible et isolée, rarement disparaître. Chez d'autres patients, un syndrome néphrotique, une HTA et/ou une insuffisance rénale peuvent survenir au cours de l'évolution. La biopsie rénale est indiquée une fois le diagnostic de protéinurie glomérulaire permanente persistant depuis quelques mois est posé. Elle peut être normale initialement ou ne montrer qu'une prolifération mésangiale modérée. Après quelques années d'évolution, des lésions de hyalinose segmentaire et focale peuvent apparaître avec une évolution défavorable à plus ou moins long terme. La biopsie rénale peut aussi montrer d'emblée des lésions de mauvais pronostic (hyalinose segmentaire et focale, sclérose mésangiale diffuse en particulier chez le très jeune enfant). La surveillance de la protéinurie, de la tension artérielle et de la fonction rénale est nécessaire, plus ou moins rapprochée selon l'âge de l'enfant et les résultats de la biopsie rénale.

### ■ Démarche diagnostique devant une protéinurie (fig. 20.2)

La découverte d'une protéinurie à la bandelette doit faire réaliser une quantification de la protéinurie sur une miction avec au mieux détermination du rapport protéinurie/créatininurie. Les anomalies cliniques ou biologiques associées ont une forte valeur d'orientation. L'interrogatoire recherche des antécédents familiaux de néphropathie, de surdité, des antécédents néonataux et obstétricaux (échographie anténatale) et des antécédents d'infection urinaire ou d'épisodes d'hématurie macroscopique. L'examen clinique recherche un retard de croissance, une surdité, des troubles de la vision, une polyuro-polydipsie, des œdèmes, une HTA. Du point de vue des explorations, la première étape est de déterminer de façon quantitative la protéinurie afin d'éliminer les faux positifs des bandelettes. Une fois la protéinurie confirmée et quantifiée, le premier bilan comprend un compte des hématies/mL d'urine, un ionogramme sanguin, un dosage de créatininémie, protidémie, albuminémie et une échographie rénale. Ce bilan permet d'authentifier les pathologies urologiques et glomérulaires évidentes. Si ce bilan est normal, il convient d'éliminer une protéinurie orthostatique si le patient est un(e) adolescent(e). L'électrophorèse des protéines urinaires et le

Hidden page

peut être difficile. En effet, de nombreuses glomérulopathies peuvent se révéler par un syndrome néphritique aigu similaire. Le diagnostic repose dans ces cas sur la biopsie rénale dont les indications sont portées sur l'existence d'un tableau clinique et biologique ou d'une évolution atypiques.

## ■ Signes cliniques

La maladie survient en règle chez le grand enfant entre 2 et 12 ans. Le début est brutal et survient une à trois semaines après un épisode infectieux, le plus souvent angine ou infection ORL, mais aussi scarlatine ou infection cutanée (pyodermites). Le streptocoque  $\beta$ -hémolytique du groupe A est responsable de l'infection dans 60 à 80 % des cas. La forme habituelle associe :

- une hématurie le plus souvent macroscopique, faite d'urines brunes couleur Coca-Cola ou porto, presque toujours associée à une protéinurie d'importance variable. Il est rare que la protéinurie soit suffisamment importante par provoquer un syndrome néphrotique ;
- une rétention hydrosodée responsable d'une prise de poids excessive, d'œdèmes prédominants à la face et généralement modérés ;
- une hypertension artérielle, liée à la rétention hydrosodée avec surcharge volémique. L'HTA est présente chez la moitié des malades, le plus souvent modérée, parfois sévère, responsable d'une encéphalopathie hypertensive ou d'une défaillance cardiaque avec œdème aigu du poumon ;
- une insuffisance rénale aiguë oligoanurique est fréquemment associée ;
- une pâleur, une asthénie et des troubles digestifs sont parfois observés.

Les formes cliniques graves avec surcharge hydrosodée majeure entraînant des complications neurologiques ou cardiaques mais ne comportant que des signes urinaires minimes (hématurie absente ou minime et transitoire, pas de protéinurie ni d'insuffisance rénale), et les formes asymptomatiques limitées à une hématurie microscopique plus ou moins fugace, posent des problèmes diagnostics parfois difficiles. La notion d'un épisode infectieux dans les 1 à 3 dernières semaines, et la mise en évidence d'une baisse du taux de C3, permettent de rattacher le tableau clinique à une GNA post-infectieuse.

## ■ Enquête immunologique et bactériologique

L'abaissement du taux de la fraction C3 du complément est d'une très grande valeur diagnostique. Ce signe est présent dans 90 à 100 % des cas à la phase aiguë. Des stigmates d'activation de la voie classique du complément (abaissement du C1q et du C4) sont possibles au début de la maladie.

La mise en évidence de l'infection par le streptocoque  $\beta$ -hémolytique du groupe A repose sur le prélèvement de gorge, de peau, et surtout sur la sérologie antistreptococcique (normalisée entre 1 et 6 mois après le début). Une infection à staphylocoque, méningocoque ou pneumocoque et des infections virales (cytomégalovirus, Coxsackie, Epstein-Barr virus...) peuvent exceptionnellement être en cause.

## ■ Évolution

L'évolution est favorable dans la majorité des cas : l'hypertension artérielle, l'insuffisance rénale et le syndrome néphrotique disparaissent en moins de 15 jours, l'hématurie macroscopique en moins de 1 mois. Le complément se normalise en 6 à 8 semaines. Une protéinurie de faible abondance et une hématurie microscopique peuvent persister quelques mois.

## ■ Indication de la biopsie rénale

L'indication de la biopsie rénale se discute quand le tableau clinique et l'évolution posent un problème de diagnostic différentiel ou font suspecter une forme sévère justifiant des thérapeutiques agressives (encadré 2). Dans la forme habituelle d'évolution spontanément favorable, les lésions histologiques comportent une prolifération endocapillaire pure, avec un infiltrat de polynucléaires quand la biopsie est pratiquée précocement. La présence de dépôts coniques (*humps*) sur le versant épithélial de la membrane basale est caractéristique de la GNA post-infectieuse. L'examen en immunofluorescence démontre qu'ils sont constitués essentiellement de C3, plus discrètement d'IgG. Dans les cas sévères, il existe en outre une prolifération extracapillaire formant des croissants (glomérulonéphrite endo- et extracapillaire) dont le nombre et l'importance sont corrélés à la sévérité du tableau clinique initial, la durée des anomalies urinaires et au risque de séquelles rénales ultérieures.

### 2. Indication de la biopsie rénale

- Oligo-anurie > 2 jours.
- Insuffisance rénale > 7 jours.
- HTA > 2-3 semaines.
- Hématurie macroscopique > 1 mois.
- Hypocomplémentémie > 8-10 semaines.
- Protéinurie modérée > 6 mois.
- Hématurie microscopique > 12 mois.
- Récidives d'hématurie macroscopique.

La biopsie rénale permet, dans les formes atypiques, soit dans leur présentation initiale, soit dans leur évolution, de diagnostiquer d'autres glomérulopathies de pronostic plus réservé :

- glomérulonéphrite membrano-proliférative qui associe une prolifération des cellules mésangiales, un épaississement des parois capillaires glomérulaires par des dépôts soit sous-endothéliaux (type I) soit intramembraneux (type II). Cette affection peut avoir un début aigu déclenché par une infection streptococcique, réalisant un tableau de GNA ;
- néphropathie à IgA (maladie de Berger), se manifestant par des hématuries macroscopiques déclenchées par les épisodes infectieux, sans intervalle libre contrairement à ce qui est observé dans la GNA. Le complément est normal et les IgA sériques parfois élevées. L'examen de la biopsie rénale en immunofluorescence met en évidence les dépôts mésangiaux d'IgA caractéristiques.

## ■ Traitement

Le traitement comporte :

- l'éradication éventuelle des foyers infectieux ORL, cutanés ou dentaires et un traitement par pénicilline ou antibiotiques



à visée antistreptococcique pendant 8 à 15 jours. Il n'y a pas d'indication à une antibiothérapie préventive prolongée ;

- le traitement symptomatique de la rétention hydrosodée et de l'insuffisance rénale, comportant un régime désodé strict (0,5 mmol/kg/j) et une restriction hydrique (400 à 600 mL/m<sup>2</sup>/24 h). En cas de surcharge cardiovasculaire aiguë : furosémide en intraveineux (2 mg/kg à répéter éventuellement). Les inhibiteurs des canaux calciques permettent généralement de contrôler les HTA persistant après correction de la surcharge (voir § Hypertension artérielle page 597). En cas d'HTA sévère, ils peuvent être utilisés par voie veineuse (nicardipine). En cas d'oligurie et d'HTA ne répondant pas au traitement diurétique, une dialyse sous-tractrice, le plus souvent péritonéale, est indiquée ;
- dans les formes sévères avec prolifération extracapillaire, une corticothérapie (perfusions de méthylprednisolone puis prednisone) est prescrite, éventuellement associée à un traitement immunosuppresseur (cyclophosphamide) dans les formes les plus graves.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

CLARK G., WHITE R.H.R., GLASGOW E.F. et coll., Poststreptococcal glomerulonephritis in children : clinicopathological correlations and long-term prognosis, *Pediatr. Nephrol.* 1988, 2, 381-8.

RODRIGUEZ-ITURBE B., Acute endocapillary glomerulonephritis, in : Davison A.M., Cameron J.S., Grunfeld J.P., Kerr D.N.S., Ritz E., Winearts C.B., *Oxford Textbook of Clinical Nephrology*, 3<sup>e</sup> édition, Oxford medical publications, 2005, 545-57.

## ■ Néphrose lipoïdique\*

La néphrose est une entité anatomo-clinique définie par l'association d'un syndrome néphrotique intense, de survenue brutale, chez un enfant âgé le plus souvent de 2 à 8 ans, et par des lésions histologiques rénales non spécifiques : lésions glomérulaires minimales, les plus fréquentes, hyalinose segmentaire et focale, ou prolifération mésangiale diffuse, beaucoup plus rares. C'est la cause la plus fréquente des syndromes néphrotiques de l'enfant. Il existe une corrélation étroite entre la réponse au traitement corticoïde et l'évolution. La classification des néphroses en fonction de la réponse aux corticoïdes est donc la plus satisfaisante. On distingue ainsi les néphroses corticosensibles, les plus fréquentes, et les néphroses corticorésistantes, rares. La majorité des néphroses sont liées à une synthèse anormale d'un facteur protéinurique pour certaines lignées lymphocytaires. Certaines néphroses résistantes à tout traitement sont d'origine génétique.

### ■ Signes cliniques

Le début est brutal. La maladie se manifeste par des œdèmes périphériques, parfois localisés (paupières, chevilles), plus souvent diffus, pouvant aboutir à un tableau d'anasarque avec ascite, épanchement pleural. Le déclenchement des poussées par une infection des voies respiratoires hautes est fréquent (30 à 60 % des cas), de même qu'un terrain allergique (environ 30 % des cas). La tension artérielle est le plus souvent

normale (parfois basse, voir plus loin). La maladie peut aussi être révélée par une complication (voir plus loin).

### ■ Signes biologiques

Les examens biologiques confirment la présence d'un syndrome néphrotique massif, défini par une protéinurie > 50 mg/kg/24 h (atteignant plusieurs grammes par litre ou par 24 heures), une hypoprotidémie < 50 g/L et une hypoalbuminémie < 30 g/L.

Le syndrome néphrotique est le plus souvent isolé : pas d'hématurie, pas d'insuffisance rénale (ou insuffisance rénale fonctionnelle). Toutefois, une hématurie microscopique est observée dans 10 à 30 % des cas, transitoire dans la néphrose corticosensible, plus prolongée dans la néphrose corticorésistante. Une hématurie macroscopique est exceptionnelle (1 à 3 % des cas, essentiellement dans les néphroses corticorésistantes). Certaines anomalies biologiques conséquences du syndrome néphrotique sont à connaître :

- il existe toujours une hyperalpha-2-globulinémie et une hypogammaglobulinémie à l'électrophorèse des protéines sanguines ;
- les taux d'urée et de créatinine, l'ionogramme sanguin sont généralement normaux. Toutefois, la natrémie est souvent un peu basse, aux alentours de 130 mmol/L (en raison de la baisse du sodium liée à l'albumine), et la kaliémie peut être élevée en cas d'oligurie franche ;
- la calcémie totale est généralement basse, en raison de la baisse du calcium liée à l'albumine. Le taux de calcium ionisé est normal ;
- il existe toujours une hypercholestérolémie, une hypertriglycéridémie, une augmentation du LDLC et de la Lpa. Le HDLC est normal ou bas en cas de syndrome néphrotique intense ;
- des anomalies de l'hémostase aboutissant à un état d'hypercoagulabilité sont fréquentes avec en particulier une augmentation du taux de fibrinogène (> 6 g/L), des facteurs V, VII, VIII, une diminution de l'antithrombine III (ATIII) par perte urinaire, une thrombocytose ( $\geq 1\ 000\ 000/\text{mm}^3$ ).

### ■ Anatomopathologie

Lorsque le tableau est typique avec syndrome néphrotique massif et brutal, chez un enfant entre 2 et 8 ans, il est licite d'entreprendre la corticothérapie sans ponction biopsie rénale préalable.

Une ponction biopsie rénale n'est indiquée que si le tableau est atypique : début avant un an ou après 10-12 ans, début progressif avec notion de protéinurie ancienne, hématurie macroscopique, insuffisance rénale ou hypertension artérielle. L'indication la plus fréquente à faire une biopsie est la constatation d'une corticorésistance.

L'analyse en microscopie optique de la biopsie rénale met en évidence le plus souvent des lésions glomérulaires minimales (LGM), c'est-à-dire un aspect histologiquement normal. Beaucoup plus rarement, on observe des lésions de hyalinose segmentaire et focale (HSF), caractérisées par l'oblitération d'une partie des glomérules par des dépôts hyalins, avec souvent une adhérence à la capsule de Bowman. Ces lésions sont focales, ne touchant qu'un certain pourcentage des glomérules. Dans certains cas rares, la biopsie rénale montre une prolifération mésangiale diffuse (PMD).

\* C. Loirat.

Hidden page

rechute de néphrose corticosensible, qui répondra rapidement à la corticothérapie, est moins grave que l'absence de protection vaccinale.

### Traitement des néphroses corticosensibles

Une rémission spontanée est possible dans un faible pourcentage de cas, dans les 8 à 15 premiers jours. Néanmoins, lorsque le syndrome néphrotique est intense, la sagesse est d'instituer le traitement corticoïde d'emblée.

### Corticothérapie

Traitement corticoïde initial : prednisone (Cortancyl) 60 mg/m<sup>2</sup>/24 h en une ou deux prises, sans dépasser 80 mg/24 h, pendant 4 semaines. Le plus souvent, la protéinurie disparaît, en moyenne en une dizaine de jours. Si le syndrome néphrotique est inchangé ou si une protéinurie persiste au terme des 4 premières semaines, il est préconisé de faire 3 injections intraveineuses de méthylprednisolone (Solumédrol) à la dose de 1 000 mg/1,73 m<sup>2</sup> à 48 heures d'intervalle. La disparition de la protéinurie pendant le premier mois de traitement ou à la suite des injections de méthylprednisolone définit le caractère corticosensible de la néphrose (90 % des cas).

Au terme de la corticothérapie quotidienne initiale, le schéma recommandé pour une première poussée de néphrose corticosensible est le suivant : prednisone 60 mg/m<sup>2</sup> 1 jour sur 2 en une seule prise matinale pendant 8 semaines, puis diminution de 15 mg/m<sup>2</sup> tous les 15 jours. La durée de la corticothérapie pour une première poussée de néphrose corticosensible est donc de 4 mois et demi. Des traitements plus courts sont associés à un risque accru de rechutes.

L'évolution des néphroses corticosensibles est caractérisée par la fréquence des rechutes (fig. 20.3, page 564). Le pourcentage de cas sans rechutes après une première poussée de néphrose est de l'ordre de 30 %. L'absence de rechute pendant les 18 à 24 mois qui suivent l'arrêt des corticoïdes a toute chance de correspondre à une guérison définitive.

Dans 10 à 20 % des cas, des rechutes espacées surviennent, plus de 3 mois après l'arrêt des corticoïdes. Ces cas font quelques rechutes pendant quelques années, puis guérissent spontanément. Chaque rechute est traitée par les corticoïdes, selon le même schéma que pour la première poussée.

Cinquante à soixante pour cent des néphroses corticosensibles sont corticodépendantes : des rechutes surviennent dès l'arrêt des corticoïdes ou dans les 3 mois suivant l'arrêt ou plus souvent sous corticothérapie administrée 1 jour sur 2, en dessous d'une certaine dose seuil. Ces cas continueront à avoir des rechutes corticodépendantes pendant au moins 5 ans, mais souvent pendant 10 à plus de 15 ans. Une corticothérapie discontinue prolongée est proposée dans ces cas, afin de limiter le nombre de rechutes qui surviennent inévitablement en cas de diminution excessive ou d'arrêt de la corticothérapie. Sur le plan pratique, en cas de rechute, la dose de prednisone est augmentée à 60 mg/m<sup>2</sup>/24 h, et maintenue à cette dose jusqu'à ce que la protéinurie soit nulle depuis 6 jours. La dose est ensuite prescrite à 60 mg/m<sup>2</sup> 1 jour sur 2 en une prise matinale pour 4 à 6 semaines, puis diminuée sur 4 à 6 semaines jusqu'à la dose considérée comme préventive : 15 mg/m<sup>2</sup> 1 jour sur 2 si la rechute est survenue à l'arrêt des corticoïdes, ou dose seuil (dose pour laquelle la dernière rechute est survenue)

+ 7,5 mg/m<sup>2</sup>, 1 jour sur 2. Cette dose plancher est maintenue au moins 18 mois à 2 ans.

Ces corticothérapies discontinues prolongées n'ont en règle générale pas d'effets secondaires, en particulier sur la croissance.

En cas de rechutes multiples sous corticothérapie discontinue, imposant des reprises répétées d'une corticothérapie quotidienne à fortes doses, les effets secondaires de la corticothérapie apparaissent, avec en particulier un retentissement sur la croissance. Celui-ci peut être important au moment de la puberté même sous des doses faibles de prednisone 1 jour sur 2. Dans ces cas non maîtrisés par la corticothérapie discontinue, ou lorsque la croissance est ralentie sous ce traitement, on doit faire appel à d'autres thérapeutiques.

### Autres traitements

#### Léвамisol (Ergamisol)

Cette substance, à la dose de 2,5 mg/kg 1 jour sur 2, peut permettre une certaine réduction de la dose plancher de corticoïdes et un espacement des rechutes, en cas de corticodépendance peu sévère. Ce traitement impose la surveillance régulière de la NFS (risque de neutropénie et thrombopénie).

#### Agents alkylants

L'efficacité des agents alkylants dans les néphroses corticodépendantes est bien prouvée. Leur efficacité dépend du niveau de corticodépendance et de la durée du traitement. Le cyclophosphamide (Endoxan) est le plus utilisé, à la dose de 2 mg/kg/j. Le chlorambucil (Chloraminophène) ayant plus d'effets secondaires n'est plus utilisé. La toxicité gonadique de ces substances chez le garçon impose de limiter la durée du traitement à 12 semaines pour le cyclophosphamide. Dans les néphroses corticodépendantes, ces traitements de brève durée ne permettent pas une guérison définitive, mais permettent au mieux une période de rémission de quelques mois, autorisant un sevrage au moins temporaire de la corticothérapie. En réalité, ces traitements brefs ont très peu d'efficacité en cas de corticodépendance sévère et, comme nous le verrons plus loin, sont donc remis en cause.

Ce traitement nécessite une surveillance de la NFS, une vigilance en cas de complications infectieuses. Le risque d'induction de leucémie ou de tumeur maligne est faible pour la durée de traitement admise actuellement.

#### Ciclosporine

Lorsqu'un traitement court par le cyclophosphamide n'avait pas entraîné d'amélioration nette de la corticodépendance, un traitement par ciclosporine (Néoral) était, jusqu'en 2006, le seul traitement possible. La ciclosporine permet de maintenir la rémission dans 80 à 90 % des cas. La corticothérapie peut souvent être arrêtée. Dans d'autres cas, la rémission est maintenue par une association de ciclosporine et d'une dose moyenne ou faible de prednisone administrée 1 jour sur 2. Le traitement par ciclosporine est en règle générale maintenu pendant au moins 2 ans. Dans la majorité des cas, une rechute survient à l'arrêt de la ciclosporine. Il arrive que la néphrose puisse être à nouveau correctement maîtrisée simplement par une corticothérapie discontinue prolongée. Si ce n'est pas

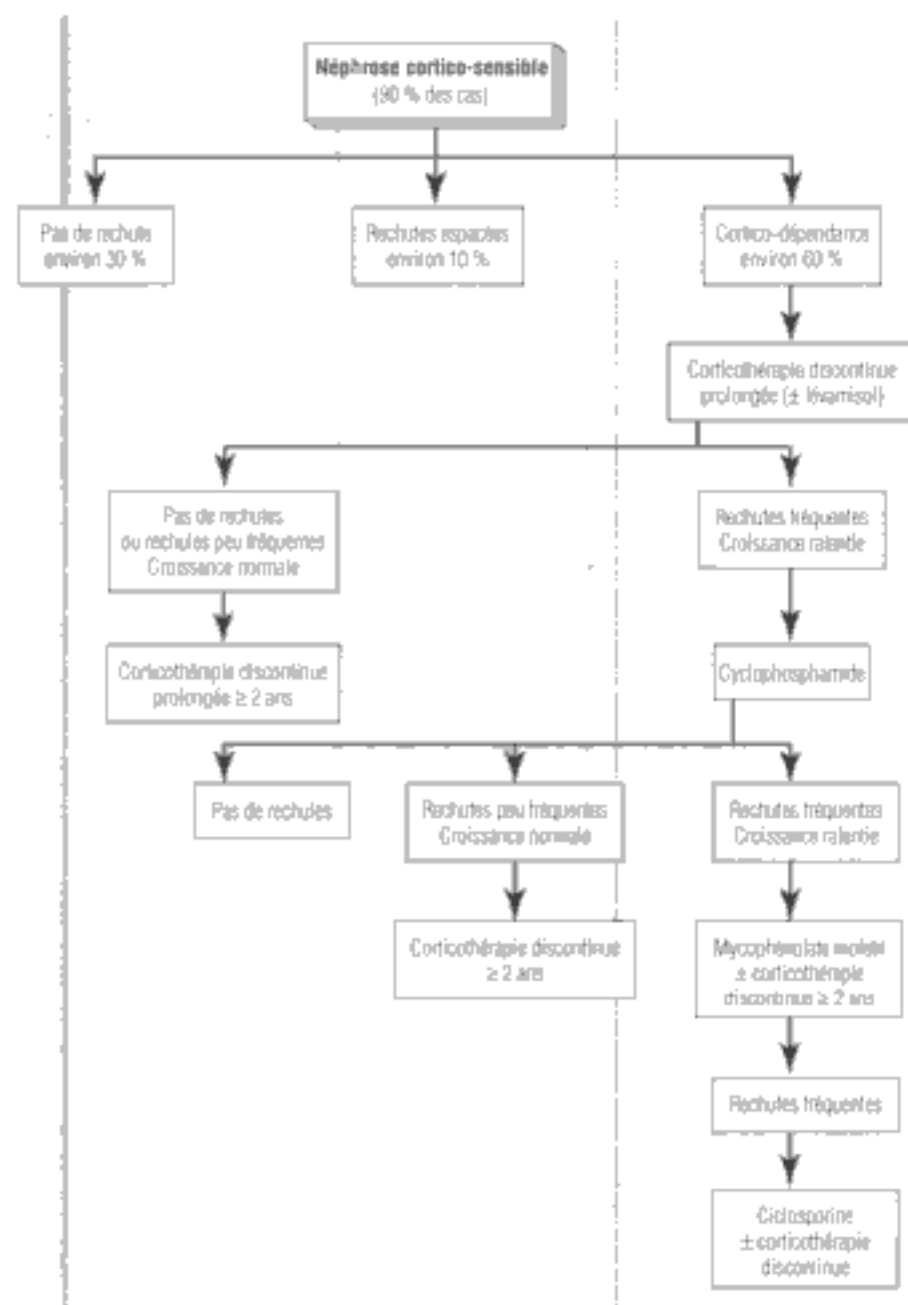


Figure 20.3. Schéma évolutif et thérapeutique des néphroses corticosensibles.

le cas, le traitement par ciclosporine est repris pour une nouvelle période de 2 ans. Le but est de limiter la fréquence des rechutes par ce traitement, jusqu'à ce que la maladie finisse par s'éteindre spontanément. Les effets secondaires de la ciclosporine sont : l'hypertension artérielle en particulier en cas d'association avec de fortes doses de corticoïdes, l'hypertrophose, l'hypertrophie gingivale, l'hypomagnésémie, la néphrotoxicité. La surveillance régulière de la fonction rénale et des taux circulants de la ciclosporine est indispensable. De plus, une ponction biopsie rénale est recommandée tous les 2 ans, afin de dépister des signes histologiques de néphrotoxicité de cette substance. En pratique, il est exceptionnel que la ciclosporine puisse être arrêtée avant de

nombreuses années, tout arrêt se soldant par une rechute de la néphrose. Or la néphrotoxicité de cette drogue laisse craindre que les traitements maintenus très longtemps puissent entraîner des lésions rénales irréversibles et une insuffisance rénale chronique.

#### Mycophénolate mofétil

Depuis 2006, il est démontré que le mycophénolate mofétil (MMF) [Cellcept] est efficace dans les néphroses cortico-dépendantes. Cet immunosuppresseur a deux avantages par rapport à la ciclosporine : il n'induit pas d'hypertrichose et il n'est pas néphrotoxique. Il impose une surveillance de la

Hidden page

niste des récepteurs de l'angiotensine 2 (valsartan) permet parfois de réduire l'importance de la protéinurie.

Dans ces cas, la recherche d'une origine génétique de la néphrose (principalement recherche d'une mutation du gène *NPHS2* codant la podocine, protéine podocytaire intervenant dans la fonction de la « barrière » glomérulaire) est justifiée. En effet, ces néphroses héréditaires (transmission récessive autosomique) ne répondent à aucun traitement et il est inutile dans ces cas de maintenir une corticothérapie et un traitement immunosuppresseur.

### Transplantation rénale

La récurrence de la néphrose sur le greffon est observée dans environ 30 % des cas, conduisant à la perte du greffon dans environ un quart des cas. Certains traitements, en particulier de très fortes doses de ciclosporine intraveineuse ou des plasmaphéreses associées à la ciclosporine et/ou au cyclophosphamide, induisent une rémission durable dans environ 75 % des cas. Notons que les néphroses corticorésistantes héréditaires ne récidivent pas après greffe.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

NIAUDET P. Steroid-sensitive and steroid-resistant idiopathic nephrotic syndrome in children. (in: *Pediatric Nephrology*, Avner E.D., Harmon W.E., Niaudet P. eds, Lippincott Williams Wilkins, 2004, 543-73.

## ■ Hématurie\*

### ■ Diagnostic positif

Le diagnostic d'hématurie repose sur l'examen cytologique des urines. Par définition, il y a hématurie lorsqu'il existe plus de 10 000 hématies/mL d'urine ou plus de 5 000 à 10 000 hématies par minute au compte d'Addis. En règle, l'hématurie devient macroscopique au-delà de 500 000 hématies par mL ou par minute. En pratique, le compte d'Addis qui nécessite un recueil d'urine précis pendant trois heures, n'est pas facile à réaliser chez l'enfant et n'apporte pas plus de renseignements que l'examen cytologique. Une coloration rouge des urines sans hématurie à l'examen cytologique peut être liée à certains aliments (betteraves, mûres), certains colorants (rhodamine) présents dans des confiseries, certains médicaments (rifampicine, phénothiazines, phénindione, phénazopyridine, phénolphtaléine, nitrofurantoïne, desferroxxamine). Les urines sont également rouges en cas d'hémoglobinurie ou de myoglobinurie. La présence d'urates en forte concentration donne une couleur orange foncé qui peut prêter à confusion. L'hématurie peut être dépistée par les bandelettes réactives qui se positivent à partir de 5 000 à 20 000 hématies/mL et sont à 3 croix à partir de 50 000 hématies/mL. Les bandelettes sont également positives en cas d'hémoglobinurie et de myoglobinurie. Il faut toujours confirmer et quantifier l'hématurie par l'examen cytologique des urines.

\* M.-A. Macher.

## ■ Étiologie des hématuries macroscopiques du nourrisson et du grand enfant

### Causes urologiques

#### Tumeurs

Les tumeurs, rarement révélées par une hématurie, doivent toujours être recherchées. Il peut s'agir d'une tumeur rénale, essentiellement tumeur de Wilms qui doit être recherchée par une échographie et au moindre doute un scanner ou une imagerie par résonance magnétique. Les tumeurs vésicales, rhabdomyosarcome principalement, sont en règle associées à des douleurs pelviennes et une dysurie. Le diagnostic, suspecté au toucher rectal, est fait par l'échographie, la cystographie rétrograde et la cystoscopie.

#### Lithiases

Les lithiases sont au contraire une cause fréquente d'hématurie macroscopique chez l'enfant. L'association à des crises de colique néphrétique est inconstante. Les lithiases doivent être recherchées systématiquement par une radiographie de l'abdomen sans préparation couplée à une échographie rénale. Une urographie intraveineuse ou un uroscanner peuvent être utiles pour préciser la localisation et le retentissement de la lithiase.

#### Hématuries macroscopiques avec hypercalciurie

L'hypercalciurie est une cause fréquente d'hématurie macroscopique chez l'enfant, probablement par irritation des voies urinaires par la cristallurie. Même en l'absence de lithiase visible, l'hypercalciurie doit donc être recherchée systématiquement. Les hématuries s'accompagnent souvent de douleurs abdominales. Ces symptômes peuvent précéder la mise en évidence d'un calcul pendant plusieurs mois ou années.

#### Cystites hémorragiques

Les cystites hémorragiques peuvent être d'origine bactérienne (en particulier à *Escherichia coli*), virale ou parasitaire. L'origine vésicale de l'hématurie est évoquée sur l'association de troubles mictionnels (brûlures, dysurie, pollakiurie). Dans le doute une cystoscopie peut être proposée. L'existence d'une cystite hémorragique à cultures négatives doit faire rechercher une bilharziose en cas de séjour en zone d'endémie. Ce diagnostic repose sur la recherche d'œufs de bilharzies dans les urines, sur l'étude sérologique et sur la cystoscopie quand ces recherches sont négatives. La tuberculose doit également être recherchée avec une mise en culture sur milieu spécifique. Certains virus (adénovirus) peuvent être responsables de cystites hémorragiques d'évolution bénigne. Le diagnostic repose sur les études sérologiques et la négativité des autres recherches. Les BK virus, de la famille des *Polyomavirus*, sont à rechercher systématiquement chez les sujets immunodéprimés. Enfin, les cystites hémorragiques liées au cyclophosphamide surviennent dans un contexte particulier.

#### Uropathies obstructives

Les uropathies obstructives, en particulier les valves de l'urètre postérieur et les sténoses de jonction pyélo-urétérale très

Hidden page

Hidden page



- Présence de caillots signant une cause urologique.
- La couleur des urines : rouge ou marron. Les hématuries glomérulaires sont de couleur « bouillon sale » à marron très foncé (Coca-Cola).
- La durée, la périodicité et l'ancienneté des hématuries.

### Antécédents familiaux

- Maladie rénale dans la famille ?
- Lithiase ?
- Surdité ?

### Examen clinique

L'examen clinique comporte la palpation de l'abdomen et des fosses lombaires, l'examen des organes génitaux externes et un toucher rectal en cas d'hématurie de sang rouge avec dysurie, à la recherche d'un rhabdomyosarcome. On recherche une prise de poids récente, des œdèmes des membres inférieurs, une hypertension artérielle. L'examen des membres inférieurs recherche un purpura parfois très discret orientant vers une néphropathie de purpura rhumatoïde.

### Examens « de débrouillage »

- L'examen cyto bactériologique confirme et quantifie l'hématurie, recherche une leucocyturie et une cylindrurie associée et peut mettre en évidence une infection.
- L'analyse de la morphologie des hématies au microscope peut aider à localiser l'origine de l'hématurie. L'existence de plus de 80 % d'hématies déformées ou cassées est en faveur d'une origine glomérulaire. À l'inverse plus de 80 % d'hématies de morphologie normale va en faveur d'une cause urologique. Cette analyse n'est plus guère utilisée.
- Recherche d'une protéinurie.
- Urée, créatinine sanguines.
- Échographie rénale associée à une radiographie de l'abdomen sans préparation à la recherche d'une cause urologique.

### Deuxième groupe d'examens

- **L'interrogatoire et les premiers examens** orientent vers un contexte urologique :
  - une urographie intraveineuse ou plutôt un uroscanner ou une uro-IRM peuvent être indiqués pour préciser les diagnostics d'uropathie, de polykystose, de tumeur, de traumatisme du rein, de lithiase ;
  - la cystographie rétrograde est faite en cas d'uropathie, de suspicion de tumeur vésicale, d'hématurie initiale ou terminale ;
  - une cystoscopie peut être indiquée en cas de cystite hémorragique ;
  - la mesure du rapport calcium/créatinine urinaire (normal < 1 avant 1 an, < 0,50 après 1 an, mmol/mmol) à la recherche d'une hypercalciurie.
- **L'interrogatoire et les premiers examens** orientent vers une glomérulopathie :
  - dosage de la fraction C3 du complément ;
  - dosage des immunoglobulines A ;
  - audiogramme ;

- enquête familiale : notion de surdité ou de néphropathie. Recherche d'une hématurie chez les parents ;
- biopsie cutanée avec étude par immuno-histochimie de la distribution des chaînes de collagène dans la membrane basale de l'enfant et du parent atteint ou possiblement transmetteur en cas d'hématurie familiale ;
- ponction-biopsie rénale avec fixation pour étude en immunofluorescence et en immuno-histochimie.

## ■ Hématuries macroscopiques des nouveau-nés

### Thrombose des veines rénales

L'hématurie est souvent révélatrice, en règle associée à l'existence d'un gros rein palpable uni- ou bilatéral. Une thrombopénie peut être associée. Lorsque l'atteinte est bilatérale, il existe une insuffisance rénale oligo-anurique. Ces thromboses surviennent dans un contexte de souffrance périnatale ou de déshydratation sévère ou sont dues à une anomalie thrombogène de la coagulation (facteur V Leiden). L'échographie rénale met en évidence un gros rein ayant perdu sa différenciation corticomédullaire et l'étude en Doppler montre l'absence de circulation veineuse. Sauf contre-indication (hémorragie cérébrale, hématome de la surrenale), le traitement comporte l'utilisation de fibrinolytiques (activateur tissulaire du plasminogène) en association à l'héparine. Malgré la repermeabilisation vasculaire souvent obtenue avec ces traitements, les séquelles rénales sont fréquentes.

### Thromboses de l'artère rénale

L'hématurie est rarement révélatrice d'une thrombose de l'artère rénale, en règle révélée par une hypertension artérielle brutale avec complication neurologique ou cardiaque. L'échographie est normale à la phase aiguë. L'écho-Doppler met en évidence une thrombose totale ou partielle de l'artère rénale.

Les thromboses de l'artère rénale sont favorisées par des cathéters artériels ombilicaux, une déshydratation sévère, une souffrance néonatale ou un embol à partir d'un canal artériel persistant.

### Autres causes d'hématurie chez le nouveau-né

Les autres causes d'hématurie chez le nouveau-né ne sont pas spécifiques à cet âge :

- uropathies malformatives ;
- polykystose rénale ;
- tumeur de Wilms ;
- syndrome d'Alport qui peut se manifester dès le début de la vie par une hématurie isolée ;
- lithiase ;
- enfin, certaines hématuries inexplicables du nouveau-né peuvent être rapportées à l'hyperuraturie des premiers jours.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

DIVEN S.C., TRAVIS L.B., A practical primary care approach to hematuria in children, *Pediatr. Nephrol.*, 2000, 14, 65-72.

Hidden page

ou d'une micro-albuminurie excessive 1 an après le SHU est un élément de mauvais pronostic.

Sur le plan pratique, il est conseillé de maintenir une surveillance (tension artérielle, protéinurie, micro-albuminurie, et créatininémie une fois par an) à très long terme, lorsqu'une anurie d'une semaine ou plus est survenue à la phase aiguë. Ce type de surveillance est en revanche inutile chez les patients qui n'ont pas eu d'anurie ou chez qui l'anurie n'a duré que quelques jours, si la créatininémie et la tension artérielle sont normales, et que le patient n'a ni protéinurie, ni micro-albuminurie avec un recul d'un an ou plus après le SHU.

### Étiologie du SHU D+

La maladie est secondaire à une infection à *E. coli* producteurs de vérotoxines ou *Shiga-like toxin* (Stx) (STEC). Le sérotype le plus souvent en cause est O157 : H7, mais de nombreux autres sérotypes peuvent également entraîner un SHU. Les vecteurs des STEC sont les bovins. La contamination humaine peut se faire par ingestion de viandes contaminées, en particulier steak haché insuffisamment cuit, de lait ou produits laitiers non pasteurisés, de cidre ou de jus de pomme non pasteurisés, de légumes consommés crus, contaminés par les fèces des animaux. Une contamination par l'eau (eau de puits, eau non chlorée, baignade dans des points d'eau souillée) est également possible. La contamination se fait aussi par contact avec des animaux ou leurs excréments, ou de personne à personne dans une famille ou une crèche. Des épidémies de SHU D+ à STEC ont été observées dans tous les pays, y compris en France (69 patients atteints d'infection à *E. coli* O157 : H7, dont 18 ont eu un SHU, en octobre-novembre 2005, dans le Sud Ouest de la France après consommation de steaks hachés surgelés contaminés d'une seule marque). Les SHU post-diarrhée peuvent survenir simultanément ou à quelques jours ou semaines d'intervalle chez plusieurs membres d'une même famille, principalement des frères et sœurs, en raison d'une contamination à partir de l'environnement commun.

Le mode d'action des SETEC est le suivant : ils adhèrent aux villosités de la muqueuse colique et libèrent les Stx qui sont captées par les cellules épithéliales du tube digestif puis passent dans la circulation. Le mode de transport de l'intestin au rein est incertain (polynucléaires neutrophiles ou autres cellules). Les endothéliums vasculaires, en particulier au niveau des capillaires rénaux, du colon, du pancréas et du système nerveux central, sont porteurs de récepteurs des Stx de type globotriaosylcéramide [Gb3]. Après liaison au récepteur Gb3, les Stx sont internalisées dans les cellules endothéliales des capillaires où elles déclenchent une série d'événements aboutissant à des lésions endothéliales et des thromboses dans la microcirculation.

### Prévention

La prévention du SHU typique est constituée par le respect des règles d'abattage du bétail et de collecte de la viande, l'entretien et la désinfection des systèmes de fourniture d'eau et par des règles simples d'hygiène alimentaire : lavage des mains avant la préparation des repas, avant les repas, surtout s'il y a eu contact avec des animaux ; ne pas donner de bifteck haché insuffisamment cuit et de produits laitiers ou autres non pasteurisés aux jeunes enfants.

Par ailleurs, chez les sujets qui ont une diarrhée à STEC, l'administration d'antibiotiques (bêta-lactamines, triméthoprime sulfaméthoxazole ou quinolones) pourrait augmenter le risque de survenue d'un SHU, en favorisant la libération des Stx à partir des bactéries. L'administration d'antibiotiques n'est donc pas recommandée chez les sujets qui ont une diarrhée à STEC, comme cela peut s'observer dans la fratrie et la famille d'un enfant ayant un SHU. L'administration de ralentisseurs du transit chez les sujets ayant une diarrhée à STEC augmente également le risque de survenue du SHU.

## ■ Syndrome hémolytique et urémique atypique

Les syndromes hémolytiques et urémiques atypiques (SHUa) sont rares (environ 10 % de l'ensemble des SHU) mais ont globalement un pronostic réservé. Ils sont caractérisés par :

- l'absence de diarrhée prodromique ;
- l'absence de prédominance saisonnière ;
- la survenue à n'importe quel âge, y compris chez des nouveau-nés ;
- un début parfois progressif et trompeur avec au début une diurèse conservée, une hématurie, une protéinurie, une hypertension artérielle, et l'installation plus ou moins rapide d'une insuffisance rénale ;
- la fréquence de rechutes successives pendant des mois ou des années ;
- le caractère souvent familial de la maladie, touchant plusieurs sujets d'une famille à plusieurs années d'intervalle (frères et sœurs ou ascendants).

• **L'origine héréditaire des SHUa** a été démontrée au cours de la dernière décennie. Des mutations ont été mises en évidence dans les gènes qui codent 4 protéines régulatrices de l'activation de la voie alterne du complément, protéines dont le rôle est de protéger les surfaces cellulaires, en particulier les endothéliums vasculaires, des conséquences de l'activation locale du complément : le Facteur H (FH), le Facteur I (FI), MCP ou CD46 et le Facteur B (FB). Des mutations du gène du FH ont été mises en évidence chez environ 30 % des patients atteints de SHUa, des mutations du FI chez 5 à 13 %, de MCP chez 15 %. La mise en évidence de mutations du FB est très récente et leur fréquence exacte n'est pas encore connue. Par ailleurs, un déficit fonctionnel acquis du FH, lié à des anticorps anti-FH, a été mis en évidence chez environ 10 % des patients atteints de SHUa. Par ailleurs, l'identification d'un déficit héréditaire en ADAMTS 13 [protéase du facteur von Willebrand] a permis de reclasser un sous-groupe de SHUa en purpura thrombotique thrombocytopénique congénital.

Le pronostic n'est pas le même dans les différents sous-groupes de SHUa héréditaires. Les SHUa liés à une mutation du FH sont les plus sévères, 70 % des patients étant en insuffisance rénale terminale (IRT) dès la 1<sup>re</sup> poussée ou moins d'un an après la 1<sup>re</sup> poussée. Cinquante pour cent des patients porteurs d'une mutation du FI évoluent rapidement vers l'IRT et 50 % récupèrent une fonction rénale normale sans séquelles. Les patients avec mutation de MCP ont un pronostic beaucoup plus favorable : l'évolution est marquée par de nombreuses rechutes, en règle déclenchées par des épisodes infectieux intercurrents, mais 60 à 90 % des patients ont une fonction rénale conservée après un recul d'environ 5 ans. Les

Hidden page

tation de la PA en présence d'un médecin], et pour vérifier l'efficacité des traitements antihypertenseurs.

Par ailleurs, la surveillance de la PA à la maison peut actuellement être assurée par des appareils d'auto-mesure (type *OMRON RX-M*).

## ■ Définition de l'HTA chez l'enfant

On se réfère en France aux valeurs normales établies par André et coll. chez 17 000 enfants français âgés de 4 à 18 ans soit aux valeurs normales établies aux États-Unis (*National High Blood Pressure Education Program Working Group*). La PA étant mieux corrélée à la taille qu'à l'âge, on se réfère aux valeurs normales en fonction du sexe et de la taille.

La PA normale est définie par des chiffres de PA systolique et diastolique < 90<sup>e</sup> percentile pour le sexe et la taille. Les valeurs tensionnelles entre le 90<sup>e</sup> et le 95<sup>e</sup> percentile aux États-Unis, entre le 90<sup>e</sup> et le 97,5<sup>e</sup> percentile en France, correspondent à une PA dite « normale/forte » ou zone de préhypertension.

L'HTA est définie en France par des chiffres de PA systoliques et/ou diastoliques supérieurs au 97,5<sup>e</sup> percentile pour la taille, à au moins 3 contrôles. L'HTA est dite modérée ou limite lorsque les chiffres de PA systolique et/ou diastolique ne dépassent pas de plus de 10 mmHg le 97,5<sup>e</sup> percentile. L'HTA est dite confirmée ou sévère si les chiffres de PA systolique et/ou diastolique dépassent de plus de 10 mmHg le 97,5<sup>e</sup> percentile. S'ils le dépassent de plus de 30 mmHg, l'HTA est menaçante.

Aux États-Unis, l'HTA est dite de grade I si la PA systolique et/ou diastolique est entre le 95<sup>e</sup> percentile et 5 mmHg au-dessus du 99<sup>e</sup> percentile, de grade II si la PA systolique et/ou diastolique est entre ≥ 99<sup>e</sup> percentile + 5 mmHg.

Schématiquement, une PA supérieure à 95/65 mmHg chez un nouveau-né et supérieure à 120/80 mmHg à tout âge est excessive. En effet, une PA systolique à 120 mmHg n'est normalement pas atteinte avant 12 ans, et une PA diastolique à 80 mmHg pas avant 16 ans.

## ■ HTA limite

### Circonstances de découverte et signification

L'HTA limite est en règle découverte à l'occasion d'une prise systématique de la PA, chez un adolescent. Il est habituel dans ces cas d'observer des fluctuations de la PA entre la zone normale, la zone normale/forte et la zone d'HTA limite. Il est établi qu'il existe une corrélation significative entre les chiffres de PA trouvés dans l'enfance et les chiffres constatés quelques années plus tard. Toutefois, cette notion ne permet pas une prédiction exacte du devenir tensionnel d'un individu donné. En effet, le pourcentage d'enfants dont la PA initiale est dans la zone d'HTA normale/forte (entre le 9<sup>e</sup> et le 95<sup>e</sup> ou 97,5<sup>e</sup> percentile) et qui restent dans cette zone ou deviennent réellement hypertendus quelques années plus tard, est de 5 à 20 %. La valeur prédictive des chiffres de PA initiaux est d'autant plus fiable qu'ils sont plus élevés (autour du 97,5<sup>e</sup> percentile). Elle est meilleure dans la période post-pubertaire. En effet, les sujets qui ont une PA un peu trop élevée entre 15 et 20 ans ont un risque démontré d'HTA à l'âge adulte. Les facteurs de risque d'évoluer vers une authentique HTA sont, outre le niveau tensionnel et l'âge initial, la notion d'HTA familiale et l'obésité.

### Attitude pratique

L'attitude pratique tient compte de la possibilité d'une normalisation progressive de la PA, mais aussi du risque de persistance ou d'aggravation de l'HTA :

- attendre d'avoir plusieurs contrôles de la PA (au moins 3) à quelques mois d'intervalle avant d'admettre le diagnostic d'HTA limite ;
- chercher par l'interrogatoire et l'examen clinique des arguments en faveur d'une HTA essentielle ou d'une HTA secondaire :
  - en faveur d'une HTA essentielle : préadolescent ou adolescent ; notion d'HTA ou d'accidents cardiovasculaires ou cérébrovasculaires dans la famille ; excès de poids ; absence d'activité sportive ; tempérament anxieux ; éventuellement tabagisme,
  - en faveur d'une HTA secondaire : antécédents de pyélonéphrites aiguës ou de néphropathie glomérulaire ; palpation des puits fémoraux et comparaison de la PA aux membres supérieurs et aux membres inférieurs pour éliminer une coarctation de l'aorte ; recherche d'un souffle abdominal ou lombaire, de signes cutanés de neurofibromatose. Quelques examens complémentaires sont recommandés : dosage de protéinurie et de microalbuminurie sur les premières urines du matin ; urée, créatinine et ionogramme sanguins ; échographie rénale ; Doppler des artères rénales et de leurs branches ;
- une mesure de la PA ambulatoire est utile. Cette technique précise la PA moyenne systolique et diastolique et le pourcentage de valeurs tensionnelles dépassant le 95<sup>e</sup> percentile, le jour et la nuit ;
- un échocardiogramme est toujours fait, à la recherche d'une hypertrophie ventriculaire gauche ;
- le fond d'œil est pratiquement toujours normal dans les HTA limites.

Au terme de cette enquête :

- si l'ensemble des examens cités ci-dessus est normal, on recommande la surveillance de la PA trois fois par an, éventuellement plus souvent si la famille peut disposer d'un appareil d'auto-mesure tensionnelle. Les recommandations suivantes sont associées à la surveillance : maîtrise d'un éventuel excès pondéral ; conseils diététiques pour éviter les excès d'apport de sodium ; suppression du tabac ou mise en garde à ce sujet ; activité sportive régulière ;
- si l'interrogatoire, l'examen clinique ou les examens complémentaires orientent vers une cause d'HTA, et/ou si la mesure de PA ambulatoire indique une PA moyenne supérieure au 95<sup>e</sup> percentile, et/ou s'il y a une hypertrophie ventriculaire gauche à l'échocardiogramme, une enquête étiologique complète est nécessaire, similaire à celle qui est réalisée dans les HTA confirmées.

## ■ HTA confirmée

### Circonstances de découverte

L'HTA est souvent asymptomatique et découverte lors d'une prise de PA systématique ou dans le cadre de la surveillance d'un enfant atteint de néphropathie chronique. Elle peut aussi se manifester par des céphalées, des épistaxis, des bourdonnements d'oreilles, des malaises lors de l'effort physique.

Hidden page

liée à une néphropathie glomérulaire, cause de l'HTA. L'existence d'une hypokaliémie avec alcalose oriente soit vers une cause rénale ou rénovasculaire avec activation du système rénine/angiotensine et hyperaldostérionisme secondaire, soit vers une HTA d'origine endocrinienne à rénine basse.

- Chez les adolescents chez qui l'on soupçonne une HTA essentielle, un contrôle de glycémie, uricémie, cholestérolémie, HDL cholestérol et triglycérides est justifié.

- Échocardiogramme : cet examen précise s'il y a ou non une hypertrophie ventriculaire gauche. Il a par ailleurs pour but d'éliminer une coarctation de l'aorte non repérée cliniquement, en particulier chez les très jeunes enfants.

- Examen du fond d'œil : il n'est en règle pathologique que dans les HTA très sévères.

- Échographie rénale qui repère :

- la polykystose rénale ;

- les reins cicatriciels ;

- une asymétrie de taille entre les deux reins qui peut correspondre à une sténose de l'artère rénale du côté du rein le plus petit.

- Écho-Doppler de l'aorte et des artères rénales : s'il est réalisé par un examinateur entraîné, cet examen dépiste la plupart des sténoses du tronc et des grosses branches de l'artère rénale. Les sténoses des branches distales lui échappent le plus souvent.

- Dosage des catécholamines urinaires : adrénaline, noradrénaline et leurs dérivés méthoxylés, HVA, VMA. La plupart des phéochromocytomes sont associés à une augmentation franche de l'excrétion urinaire des VMA, de la noradrénaline et de la normétadrénaline.

- Le prélèvement pour dosage du taux de rénine et d'aldostérone plasmatique doit être fait avant mise en route du traitement antihypertenseur qui peut modifier les résultats. L'augmentation conjointe des taux de rénine et d'aldostérone plasmatique est fréquente en cas de sténose de l'artère rénale ou de ses branches, ou d'une cause d'hypersécrétion de rénine telle qu'une zone cicatricielle rénale ou une tumeur à rénine. L'association d'une HTA à une hypokaliémie et à un taux de rénine plasmatique bas oriente vers une cause endocrinienne.

## Deuxième étape

- Si on soupçonne une néphropathie glomérulaire jusque-là méconnue [protéinurie, éventuellement hyperéchogénéité du cortex à l'échographie, sans anomalie au Doppler rénal], une ponction biopsie rénale est justifiée, après correction de l'HTA.

- Si l'échographie rénale oriente vers des reins cicatriciels, une cystographie est indiquée pour dépister un reflux vésico-urétéral, et un uro-scanner et/ou une scintigraphie au DMSA pour préciser l'extension des lésions cicatricielles et leur caractère uni- ou bilatéral.

- Si l'échographie Doppler oriente vers une sténose de l'artère rénale, un angioscanner rénal multibarrette peut suffire pour confirmer le diagnostic. L'angiIRM peut aussi visualiser une sténose du tronc ou d'une grosse branche de l'artère rénale. L'artériographie par voie fémorale, sous anesthésie générale chez le jeune enfant, locale chez le grand enfant sédaté, reste indispensable pour diagnostiquer une sténose

distale des branches de l'artère rénale non dépistée par Doppler, angioscanner ou angiIRM.

- Si l'excrétion urinaire de catécholamines est élevée, orientant vers le diagnostic de phéochromocytome, une scintigraphie à la MIBG puis un scanner ou une IRM de l'abdomen sont indiqués. L'artériographie peut être dangereuse dans ces cas.

## Traitement

Traitement de la crise hypertensive (tableau 20.XII, page 576)

Le traitement de la crise hypertensive repose sur l'utilisation d'inhibiteurs calciques, vasodilatateurs. La nifédipine sublinguale (Adalat) dans sa forme d'action immédiate est actuellement peu utilisée en raison du caractère imprévisible de l'effet hypotenseur obtenu. Cette substance est interdite chez l'adulte, chez qui une diminution trop brutale de la PA peut entraîner des accidents ischémiques, cardiaques ou cérébraux. Chez l'enfant, pour les mêmes raisons, la nifédipine d'action immédiate est formellement contre-indiquée en cas d'encéphalopathie hypertensive, chez le nouveau-né [risque d'ischémie vertébrale] et en cas de sténose de l'artère rénale, des artères carotidiennes ou cérébrales. En dehors de ces circonstances, la nifédipine d'action immédiate peut être utilisée, à condition de donner des doses initialement faibles, augmentées progressivement.

En cas de crise hypertensive sévère, et/ou s'il s'agit d'un nouveau-né et/ou s'il y a des complications neurologiques ou cardiaques, si on ne sait pas s'il y a une sténose de l'artère rénale, des artères carotides ou cérébrales, il est préférable d'utiliser la nicardipine IV (Laxen) qui permet une diminution progressive et modulable de la PA.

La nicardipine IV est également le traitement recommandé en cas de poussée hypertensive liée à un phéochromocytome.

Le furosémide ou le bumétamide sont indiqués en cas de surcharge volémique pour déclencher une crise diurétique et natriurétique.

Traitement antihypertenseur au long cours (tableau 20.XIII, page 577)

### Moyens non pharmacologiques

Les moyens non pharmacologiques sont toujours indiqués, même en cas d'HTA sévère : diminution des apports caloriques en cas d'obésité, en évitant également les aliments riches en graisses animales et en cholestérol ; exercice physique régulier ; arrêt du tabac et mise en garde à cet égard. Un régime sans sel strict (0,3-0,5 mmol/kg/24 h) n'est nécessaire qu'en cas de surcharge hydrosodée. Une restriction modérée (1 mmol/kg/24 h) est nécessaire en cas d'HTA sévère [glomérulonéphrites sévères, polykystose]. Une fois la PA équilibrée, il faut simplement maintenir des apports non excessifs (2-3 mmol/kg/24 h).

### Traitement pharmacologique

Le but est de ramener les chiffres de PA en dessous du 95<sup>e</sup> percentile, et de prévenir ou de corriger l'hypertrophie ventriculaire gauche.

- Les traitements diurétiques (furosémide, bumétamide, hydrochlorothiazide) sont utiles en cas de surcharge volémi-

Tableau 20.XII. Traitement de la crise hypertensive.

Drogue (nom commercial)	Mode d'action	Voie d'administration	Posologie	Début de l'effet	Durée d'action	Contre-indications	Effets secondaires
Nifédipine (Adalate)	Inhibiteur des canaux calciques	Sublinguale per os	Initiale : 0,10 mg/kg/dose augmentée après 15-30 min à 0,5-1 mg/kg/dose jusqu'à 4 fois par jour	15-30 min	3-6 h	Encéphalopathie hypertensive Nouveau-né, Sténose de l'artère rénale, des artères carotides ou cérébrales	Céphalées Flush Tachycardie (Œdèmes périphériques)
Nicardipine (Lacan)	Inhibiteur des canaux calciques	IV	Charge IV lent 10 min : 10-20 µg/kg Perfusion continue : 0,5-3 µg/kg/min	5 min-1 h	30 min-6 h		Céphalées Flush Tachycardie Nausées Inflammation au point d'injection
Labetalol (Trandate)	Alpha et bêtabloquant	IV	Bolus IV 1 min : 0,3 mg/kg renouvelé 10 min après si nécessaire : 0,6-1 mg/kg/bolus Perfusion continue : 2-25 mg/kg/24 h	5 min	3-24 h	Insuffisance cardiaque BAV* Asthme	Bradycardie Hypotension Nausées
Furosémide (Lasix)	Diurétique	IM IV per os	IM ou IV lent 30 min 1-3 mg/kg toutes les 3-4 h jusqu'à 10 mg/kg/24 h	5 min	2-3 h		Hypokaliémie Distoxicité Hyperglycémie
Bumétamide (Bumex)	Diurétique	IV	0,02 mg/kg/injection jusqu'à 0,1-0,4 mg/kg/24 h	5 min	2-3 h		Hypokaliémie Hyperglycémie

\* BAV : bloc auriculo-ventriculaire.



Tableau 20.XIII. Traitement antihypertenseur au long cours.

Classe	Drogue	Dose initiale	Dose maximale par 24 h	Nombre de prises par 24 h	Remarques
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/j	3	Contrôler créatininémie et kaliémie régulièrement pour détecter IR et hyperkaliémie
	Enalapril	Nouveau-né : 0,05 mg/kg Nourrisson : 0,05 mg/kg Grand enfant : 0,08 mg/kg Maximum < 50 kg : 2,5 mg/j > 50 kg : 5 mg/j Étude en cours	0,6 mg/kg/j maximum 40 mg/j	1	Tout et angio-œdème plus rare sous IEC récents que sous captopril Tous les IEC sont contre-indiqués pendant la grossesse Information disponible pour préparation de suspensions pour captopril et enalapril
ARA	Losartan	0,7 mg/kg/j Maximum 50 mg/j 2 mg/kg/j	Étude en cours	1	Contrôler créatininémie et kaliémie régulièrement pour détecter IR et hyperkaliémie
	Irbesartan	Étude en cours	6-12 ans, < 35 kg : 75-150 mg/j > 12 ans, > 35 kg : 150-300 mg/j Étude en cours	1	Tous les ARA sont contre-indiqués pendant la grossesse Information disponible pour préparation de suspension pour losartan
Bétabloquant	Acébutolol	1,5-3 mg/kg/j 1 mg/kg/j	5-15 mg/kg/j	1 ou 2	Bétabloquants non cardio-sélectifs (propranolol) contre-indiqués en cas d'asthme et d'insuffisance cardiaque
	Propranolol	0,5-1 mg/kg/j	4 mg/kg/j maximum 640 mg/j 2 mg/kg/j maximum 100 mg/j	2 ou 3 1 ou 2	Contre-indiqués en cas de diabète insulinodépendant Contre-indiqués en cas de bloc auriculo-ventriculaire Limitent les performances sportives
Alpha- et bêtabloquant	Labetalol	1-3 mg/kg/j	10-12 mg/kg/j maximum 1 200 mg/j	2	Contre-indiqué en cas d'asthme et insuffisance cardiaque Contre-indiqué en cas de diabète insulinodépendant Limite les performances sportives
Inhibiteurs calciques	Nifédipine à libération prolongée	0,25-0,5 mg/kg/j	1-3 mg/kg/j maximum 120 mg/j	1 ou 2	Information disponible pour préparation de suspension pour amlodipine
	Nicardipine à libération prolongée	0,25-0,5 mg/kg/j	1-3 mg/kg/j	1 ou 2	Nifédipine et nicardipine à libération prolongée ne doivent pas être déconditionnées
Alphabloquant	Amidipine	2,5 mg/j	2,5-5 mg/j	1	Tachycardie, flush, céphalées, œdèmes périphériques possibles
	Prazosine	0,05-0,1 mg/kg/j	0,5 mg/kg/j	3	Risque d'hypotension orthostatique après 1 <sup>re</sup> dose Fatiguabilité, difficultés d'attention
Vasodilatateur	Minoxidil	< 12 ans : 0,2 mg/kg/j ≥ 12 ans : 5 mg/j	50 mg/j 100 mg/j	1 à 3	Tachycardie et rétention hydrosolée fréquentes Hypertrichose si traitement prolongé
Diurétiques	HCTZ	1 mg/kg/j	3 mg/kg/j	1	Surveillance de l'équilibre ionique sous diurétiques
	Furosémide	0,5-2 mg/kg/dose	6 mg/kg/j	1 ou 2	Furosémide peut être utile comme traitement complémentaire de l'HTA en cas d'IR
	Bumétanide	0,02-0,1 mg/kg/dose	0,5 mg/kg/j	1	

IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion ; ARA : antagoniste des récepteurs de l'angiotensine ; IR : insuffisance rénale ; HCTZ : hydrochlorothiazide.

que. 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 inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) et les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA)** ne doivent pas être prescrits, ou ne le sont qu'avec une grande prudence s'il y a une sténose de l'artère rénale connue ou suspectée. Ils peuvent entraîner une insuffisance rénale si la sténose est bilatérale ou sur rein unique, voire une thrombose. Par ailleurs, en cas d'insuffisance rénale pré existante, 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. Les ARA, tels que le losartan, l'irbésartan ou le valsartan sont à l'étude chez l'enfant. Leur efficacité chez l'adulte est la même que les IEC, mais ces substances ont l'avantage de ne pas entraîner de toux, contrairement aux IEC. Les IEC et les ARA sont formellement contre-indiqués en cas de grossesse en raison de leurs effets secondaires graves chez le fœtus. Les IEC doivent être débutés à faibles doses chez les nouveau-nés, pour ne pas entraîner de diminution brutale de la PA. Les ARA ne sont pas utilisés à cet âge.

• **Les alphabloquants** tels que la prazosine sont souvent mal tolérés chez l'enfant (risque d'hypotension orthostatique, fatigabilité, difficultés d'attention).

## En pratique

• **En cas d'HTA modérée**, on peut prescrire soit un inhibiteur calcique à libération prolongée (nifédipine, nicardipine ou amlodipine), soit un bêtabloquant soit un IEC ou un ARA.

• **Si l'HTA est sévère**, les IEC sont utilisés en première intention, en particulier l'énalapril, qui a l'avantage de ne nécessiter qu'une prise quotidienne. Une bithérapie (IEC + bêtabloquant ou inhibiteur calcique) voire une triple ou quadruple thérapie (IEC + bêtabloquant + inhibiteur calcique + prazosine + diurétique) est parfois nécessaire. Le minoxidil est utilisé en dernier recours.

Les traitements antihypertenseurs actuellement disponibles sont remarquablement efficaces et ont peu d'effets secondaires. La surveillance tensionnelle est assurée à la maison par les parents, de préférence avec un appareil d'auto-mesure de la PA. Un échocardiogramme est fait une fois par an. Un traitement efficace entraîne la régression de l'hypertrophie ventriculaire gauche ou prévient son apparition.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

ANDRÉ J.L., DESCHAMPS J.P., GUEGUEN R., La tension artérielle chez l'enfant et l'adolescent. Valeurs rapportées à l'âge et à la taille chez 17 067 sujets, *Arch. Fr. Pédiatr.*, 1980, 37, 477-82.

National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents, The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents, *Pediatrics*, 2004, 114 (Suppl 4), 555-76.

Coordonné par M.-L. Moutard et B. Chabrol

### Plan du chapitre

Développement du système nerveux . . . . .	579
Bonnes règles de l'examen neurologique chez l'enfant normal . . . . .	581
Convulsions, épilepsies . . . . .	584
Syndrome méningé . . . . .	592
Céphalées de l'enfant . . . . .	594
Hypertension intracrânienne . . . . .	597
Anomalies du développement du crâne chez l'enfant . . . . .	599
Troubles du tonus et de la coordination . . . . .	601
Handicaps neurologiques . . . . .	606
Enfant handicapé : prise en charge . . . . .	607
Place des examens complémentaires en neurologie pédiatrique . . . . .	610

## ■ Développement du système nerveux\*

Le développement du système nerveux couvre une période relativement longue qui englobe la gestation et, après la naissance, surtout les deux premières années de vie : c'est dire combien la surveillance du périmètre crânien (reflet du volume cérébral) tant pendant la période fœtale que jusqu'à l'âge de 2 ans, revêt une importance particulière. Certains processus maturatifs se poursuivent jusqu'à l'âge adulte (myélinisation). Trois phases peuvent être distinguées.

## ■ Embryogenèse

Elle couvre les sept premières semaines de gestation : pendant cette période se forme la plaque neurale qui s'invagine en gouttière.

À partir de la troisième semaine, la fermeture de la gouttière – ou tube neural – débute à la partie moyenne et se poursuit en direction crâniale et caudale. La fermeture est achevée à la quatrième semaine (fig. 21.1, page 580).

C'est pendant cette période que peuvent se produire des anomalies de fermeture :

- anencéphalie ;
- myéломéningocèle ;
- encéphalocèle,

qui peuvent être bipolaires. La découverte d'une anomalie caudale (myéломéningocèle) impose la recherche d'une anomalie crâniale : malformation de la charnière par exemple. Ce type d'anomalie peut être dépisté avant la naissance au moyen de l'échographie, de l'IRM fœtale et du dosage de l'al-

pha-fœtoprotéine, élevée chaque fois qu'existe une ouverture du tube neural.

Lors de la fermeture du tube neural, des cellules s'échappent pour former latéralement les crêtes neurales prosencéphaliques puis le bourgeon nasofrontal : cette communauté d'origine entre la face et l'encéphale permet de comprendre pourquoi des malformations cérébrales s'accompagnent de malformations faciales au niveau de la ligne médiane (fente labio-narinaire, vélopalatine...).

La partie antérieure du tube neural va se transformer en trois vésicules, le prosencéphale, le mésencéphale, le rhombencéphale.

- Le prosencéphale ou cerveau antérieur se divise en télencéphale et diencéphale : le télencéphale est à l'origine des hémisphères cérébraux, des noyaux gris centraux, des vésicules optiques, du tractus et des bulbes olfactifs tandis que le diencéphale donne le thalamus, l'hypothalamus, l'hypophyse ; sa cavité donne le 3<sup>e</sup> ventricule.

- Le mésencéphale est à l'origine des pédoncules cérébraux.

- Le rhombencéphale ou cerveau postérieur donne par sa partie antérieure, protubérance et bulbe, par sa partie postérieure le cervelet ; sa cavité forme le 4<sup>e</sup> ventricule.

Toute cette période d'embryogenèse est sous le contrôle de gènes de développement (gènes de segmentation, gènes de polarité segmentaire) et se termine vers la huitième semaine.

Plusieurs malformations cérébrales peuvent découler d'une anomalie de l'embryogenèse.

- **L'holoprosencéphalie** résulte d'un défaut de clivage du prosencéphale et réalise un ventricule unique. Les malformations associées du bourgeon nasofrontal ne sont pas rares (cyclopie, hypertélorisme, incisive unique). Une anomalie chromosomique (trisomie 18 ou 13), ou des anomalies génétiques (gène SHH) doivent être recherchées.

- **La malformation de Dandy-Walker** comporte une agénésie vermienne, une déformation kystique postérieure du 4<sup>e</sup> ventricule, parfois associée à une hydrocéphalie, une agénésie du corps calleux.

## ■ Prolifération et migration neuronale

Elles ont lieu de la 8<sup>e</sup> semaine à la 22<sup>e</sup> semaine. Elles sont sous le contrôle des gènes de la neurogenèse.

La multiplication des neurones se produit au niveau de l'épithélium germinale péricubulaire (ou péricubulaire). Le neurone migre ensuite le long d'un guide glial vers le cortex, selon une topographie et une chronologie bien définies. Ainsi, les neurones les plus jeunes occupent les régions corticales les plus superficielles : par ailleurs, à chaque point de l'épithélium germinale correspond une zone du cortex. À côté de cette migration radiaire existe une migration plus tardive, tangentielle, dont l'altération chez le grand prématuré est susceptible d'être corrélée à des troubles cognitifs.

\* M.-L. Moutard.

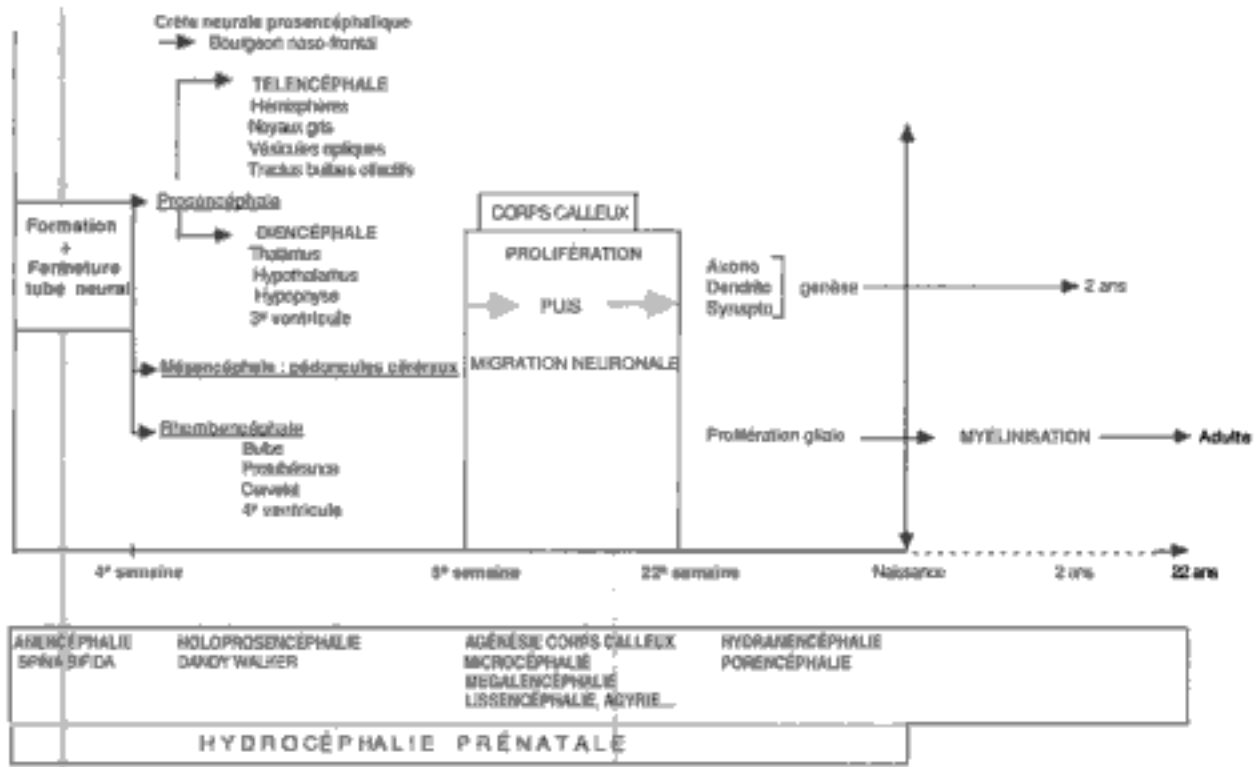


Figure 21.1. Schéma de l'embryogenèse.

La prolifération et la migration des neurones sont deux processus soumis à une régulation et un contrôle précis qui restent cependant mystérieux : le résultat le plus « accessible » à nos investigations est le plissement cérébral avec la création de circonvolutions, qui débute à partir du 5<sup>e</sup> mois [gyration].

Toute anomalie va se traduire par une modification du volume ou de l'aspect du cerveau :

- microcéphalie,
- mégalencéphalie,
- lissencéphalie,
- agyrie-pachygyrie,
- hétérotopies.

en cas de troubles de la prolifération  
en cas de troubles de la migration et de la gyration

Ces dernières malformations, qui intéressent le cortex, peuvent être très épileptogènes.

Pendant cette période (10<sup>e</sup>-20<sup>e</sup> semaine) se forment le septum et le corps calleux.

L'absence de septum caractérise la **dysplasie septo-optique**. L'**agénésie partielle ou complète du corps calleux** accompagne de nombreuses malformations cérébrales, notamment les troubles de la migration neuronale. Lorsque l'agénésie calleuse s'associe à un colobome chorio-rétinien et à des spasmes chez une fille, on parle de **syndrome d'Aicardi**.

## ■ Croissance, différenciation, myélinisation

Ce sont les dernières étapes. Elles débutent à la 22<sup>e</sup> semaine et certaines étapes se poursuivent jusqu'à l'âge adulte (myélinisation).

La différenciation fait intervenir l'apparition de « prolongements » cellulaires, axone unique, dendrites multiples, puis l'acquisition de propriétés membranaires spéciales (canaux ioniques), enfin la sensibilité neuronale à un ou plusieurs neurotransmetteurs. Parallèlement, débute la synaptogenèse, événement clé du développement du SNC. La première phase est la croissance puis le guidage axonal et la reconnaissance de la cible. Cette phase est suivie par un remodelage synaptique qui aboutit à la sélection ou la suppression de synapses, en fonction de l'« expérience ».

Du 6<sup>e</sup> mois jusqu'à la naissance se forme la vascularisation cérébrale (alors que le liquide céphalorachidien [LCR] est sécrété par les plexus choroïdes à partir du 5<sup>e</sup> mois environ). Elle est d'abord périventriculaire, puis corticale à partir de 32 semaines : ainsi conçoit-on la particulière fragilité de la zone périventriculaire chez le prématuré et la fréquence des hémorragies dans cette zone. Les lésions clastiques [destructrices] secondaires aux lésions d'origine circulatoire, réalisent des **poréncéphalies**, voire dans les cas extrêmes, une **hydranencéphalie**. Des processus infectieux [CMV, virus de la rubéole...] peuvent également altérer le développement cérébral avec une atteinte limitée au cortex [micropolygyrie] ou plus étendue [polygyrie].

Les anomalies touchant les ventricules dès le début de la gestation, ou la circulation du LCR plus tard, sont responsables d'**hydrocéphalies anténatales**, visibles à l'échographie et à l'imagerie par résonance magnétique fœtale [IRM fœtale]. Enfin des facteurs environnementaux peuvent également entraîner un trouble du développement cérébral (malnutrition

protidocalorique, déficit vitaminiq ue, carence martiale, en acides gras essentiels). De même des facteurs toxiques avec en premier lieu l'alcool et certains médicaments tels que les antiépileptiques peuvent être responsables d'un tableau d'embryo-fœtopathie ou d'une atteinte cognitive plus ou moins sévère.

À la naissance, le cerveau a déjà un long « vécu » ; il pèse environ 350 à 400 g chez un nouveau-né à terme eutrophe et sa mesure indirecte, appréciée par le périmètre crânien (PC), varie entre 34 et 36 cm.

Pendant les deux premières années de vie, la croissance, la différenciation et surtout la myélinisation vont s'accomplir : celle-ci débute au niveau de la moelle (25<sup>e</sup> semaine), puis des nerfs crâniens (28<sup>e</sup> semaine).

À la naissance, seules les radiations thalamo-corticales et la capsule interne sont myélinisées ; le processus s'étend progressivement et dure jusqu'à l'adolescence. La pratique d'IRM montre bien le peu de myélinisation chez le nouveau-né et la maturation précise de celle-ci avec l'âge.

Cette mise en place anatomique prolongée, délicate et complexe explique les particularités de l'examen neurologique du nouveau-né et du nourrisson, la chronologie des acquisitions, la maturation lente et peut être aussi la grande vulnérabilité cérébrale à toutes les agressions.

Elle souligne, si besoin en était, combien la surveillance de l'enfant, notamment pendant les deux premières années de vie, est importante.

## ■ Bonnes règles de l'examen neurologique chez l'enfant normal\*

L'examen neurologique du nourrisson ou de l'enfant impose, comme tout examen pédiatrique, un certain nombre de contraintes, dictées par le simple bon sens et schématisées en temps, espace, adaptation, patience.

### ■ Quelques contraintes

#### Temps

C'est certainement le facteur le plus important. Le choix du moment de l'examen intervient en premier : pour le nourrisson, c'est à distance d'un biberon ou d'un repas, à distance de soins ou de prélèvements si l'examen a lieu pendant une hospitalisation. Le nourrisson doit être bien réveillé, rassuré (présence d'un ou des parents). Lorsqu'il s'agit d'un enfant, les mêmes règles s'appliquent ; l'importance du repas est cependant moindre. Dans tous les cas, sauf urgence, l'examen doit avoir lieu à distance d'un stress, traumatisme, intervention chirurgicale, colère, réveil brutal...

Savoir « prendre son temps » est la deuxième règle : un examen neurologique ne s'effectue pas en quelques minutes et si l'examineur n'a pas le temps nécessaire pour rassurer, inspecter, examiner, il vaut mieux remettre l'examen à plus tard.

Dans certains cas, un examen neurologique s'avère urgent et on ne peut choisir le moment adéquat ; il faut alors savoir recommencer l'examen quelques heures ou quelques jours plus tard et ne pas se contenter d'une première impression souvent imparfaite.

#### Espace

Un endroit calme, bien éclairé et bien chauffé, suffisamment vaste (l'enfant doit pouvoir se déplacer), comportant des objets (jouets) attractifs et adaptés à l'enfant est idéalement le but à atteindre. Il est important, qu'au cours de la consultation, l'enfant puisse manipuler, regarder, s'intéresser, se déplacer, faute de quoi toute la partie « inspection » est faussée.

Lorsque l'examen se déroule à l'hôpital, une chambre exiguë dans laquelle entrent médecins, infirmières, souvent en grand nombre, peut être un facteur de stress pour l'enfant qui se recroqueville dans son lit.

Enfin, il faut savoir sortir des lieux de consultation pour faire courir un enfant, lui faire monter des escaliers : de précieux renseignements sont ainsi obtenus.

#### Adaptation

L'examen neurologique varie en fonction de l'âge et on ne procède pas de la même manière avec un nouveau-né, un nourrisson ou un enfant. Ces notions sont bien connues de tous et savoir s'adapter à l'enfant que l'on examine et à la pathologie qu'il présente ou que l'on recherche, est une règle en pédiatrie.

Il faut aussi adapter ses gestes et son langage, que l'on s'adresse à l'enfant ou à sa famille.

Il faut adapter son écoute également : il y a beaucoup de non-dits, de minimisation dans le discours des parents qui craignent une anomalie de développement neurologique chez leur enfant.

#### Patience

Est-il utile de rappeler combien elle est nécessaire ? Sans patience, compréhension, pleurs séchés et sourire obtenu... on reste sur l'impression de ne pas avoir complètement appréhendé l'enfant et sa famille.

## ■ Déroulement de l'examen neurologique

(fig. 21.2, page 582)

#### Interrogatoire

Questionner les parents débute l'examen.

L'anamnèse recherche :

- une anomalie de la grossesse ;
- une anomalie de l'accouchement ;
- une réanimation néonatale ;
- des pathologies familiales ;
- une consanguinité ;
- des pathologies propres à l'enfant.

Cette étape est importante ; en fin d'examen il peut être nécessaire de revenir sur l'anamnèse familiale lorsque la découverte d'un signe chez l'enfant fait suspecter une maladie héréditaire (taches cutanées par exemple).

\*M.-L. Moutard.

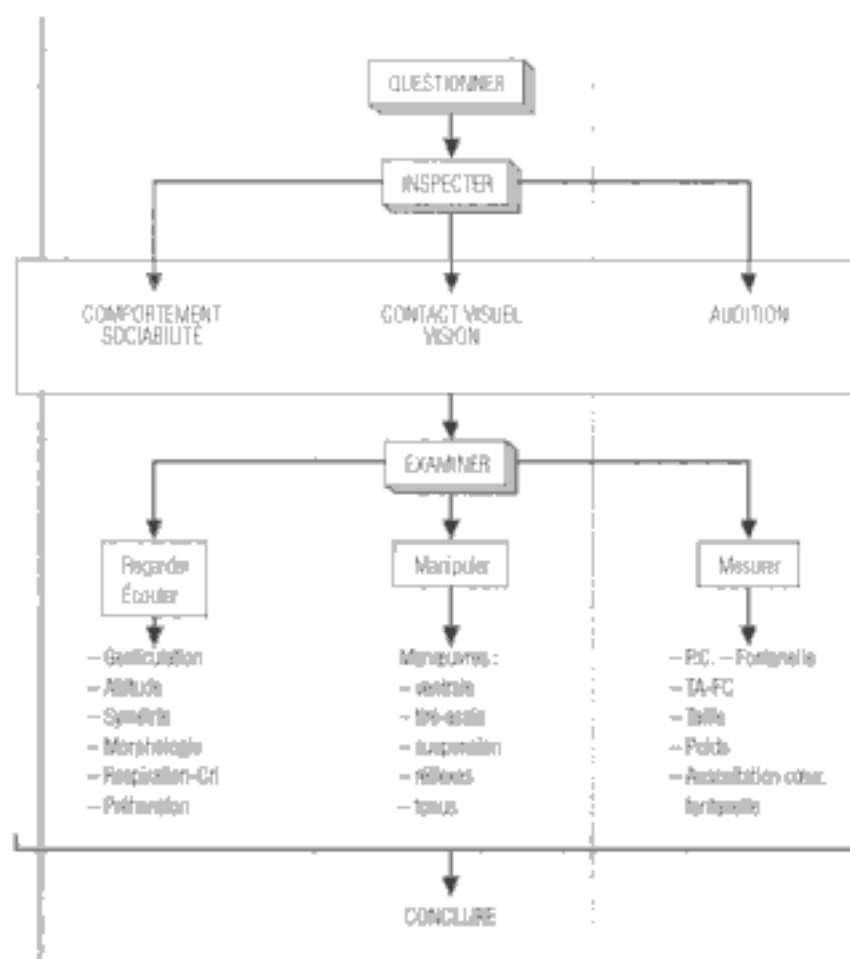


Figure 21.2. Déroulement de l'examen neurologique.

### Inspecter

Tandis qu'on interroge la mère - ou l'enfant s'il est grand - la simple inspection fournit beaucoup de renseignements : l'attitude dans les bras, le contact, l'intérêt pour les objets sur la table, le désir d'attraper, de regarder ou au contraire le désintérêt, le retranchement, sont dépistés pendant ce temps, qui permet de noter aussi d'éventuels mouvements anormaux, voire des myoclonies, des clonies, une gesticulation pauvre ou désordonnée et explosive... En plus du comportement et de la sociabilité, ce temps d'inspection retrouve souvent des signes neurologiques et guide l'examen.

Il est pratique aussi d'étudier à ce moment le développement sensoriel : en manipulant une lampe on apprécie la motilité oculaire, la fixation, la réactivité pupillaire, les mouvements oculaires anormaux. Ce temps d'appréciation du contact de l'enfant est certainement un des plus importants et impose qu'on s'y attarde. Au moyen de boîtes spéciales, ou par l'intermédiaire d'une clochette, on teste la réactivité aux bruits des deux côtés. Des examens plus spécialisés seront demandés si une anomalie est retrouvée.

### Examen clinique

L'examen se pratique sur un enfant entièrement dévêtu, après un temps nécessaire de mise en confiance. Les principales étapes du développement psychomoteur sont notées dans l'encadré 1.

### Inspection

Il apprécie par une nouvelle inspection :

- la gesticulation : présente, rare, explosive, désordonnée, absente. Elle varie considérablement selon l'état du nouveau-né : au cours du sommeil on note des sursauts, de petits mouvements au niveau des extrémités. En phase d'éveil, elle consiste en des mouvements de flexion-extension au niveau des membres survenant plutôt sur un mode alternatif, de vitesse et d'intensité moyennes. Plus récemment, divers auteurs ont insisté sur la valeur pronostique du répertoire moteur spontané. Une motricité anormale ou *a fortiori* une absence mouvements harmonieux est très souvent le témoin d'anomalies neurologiques ;

- la symétrie : des masses musculaires, de la gesticulation, du tonus ;
- la morphologie :
  - faciale avec recherche d'asymétrie, de dysmorphies, d'anomalie dans le regard, les mouvements oculaires,
  - corporelle : recherche de dysmorphie, d'asymétrie, de déformations, d'attitude vicieuse ;
- la respiration et le cri : ampliation thoracique, tirage intercostal ou sus-sternal, thorax déformé en carène, voix étouffée, bitonale, stridor ;
- la préhension : à partir de 4 mois environ, on recherche la préhension de l'objet tendu, d'abord palmaire par ratissage, puis digitale plus fine, le passage d'une main dans l'autre, et à la bouche.

### 1. Principales étapes du développement psychomoteur de l'enfant de 1 mois à 1 an

- **1 mois**
  - Fixation du visage.
  - Poursuite oculaire d'un visage.
  - Sourire fugace.
- **2 mois**
  - Sourire réponse.
  - Tient la tête quelques instants.
  - Poursuite oculaire des objets, intérêt visuel.
- **3 mois**
  - Tient bien la tête en position assise.
  - Redressement tête et tronc en décubitus ventral.
- **4-5 mois**
  - Préhension volontaire.
  - Tête dans l'axe au tiré-assis.
  - Redressement sur les membres inférieurs.
- **6 mois**
  - Tient assis avec appui.
- **8-9 mois**
  - Tient debout tenu.
  - Début de marche à quatre pattes ou sur le siège (« shuffle »).
  - Pince pouce-index.
  - Disyllabisme.
- **1 an**
  - Marche seul (N = 12 - 18 mois).
  - Prend et lâche les objets sur demande.
  - Dit quelques mots.

### Différentes manœuvres sont ensuite réalisées

- Placé en position ventrale, à partir de 2-3 mois, la tête se soulève au-dessus du plan du dos du nourrisson.
- La manœuvre du tiré-assis consiste à déplacer le nourrisson en position couchée à la position assise en le tirant par les épaules :
  - à 1 mois, la tête reste ballante en arrière avec un discret effort de redressement ;
  - à 3 mois, la tête se redresse et se place en position verticale en fin de manœuvre avec, par moments, encore de brusques mouvements de flexion en avant ;
  - à 4-5 mois, la tête et le cou restent dans l'axe du dos pendant toute la manœuvre et sont stables en position verticale.

• En position verticale, l'enfant soutenu par les aisselles, on recherche :

- le redressement sur les membres inférieurs ;
- la marche automatique ;
- le réflexe d'enjambement.
- Les réflexes dits « archaïques » sont recherchés : leur absence les premiers jours de vie ou leur persistance au-delà de 4-5 mois sont pathologiques. Il s'agit par exemple du réflexe de Moro, du grasping (mains, pieds), de l'extension croisée.
- L'étude du tonus et des réflexes est réalisée ensuite :
  - tonus « passif » en mobilisant les membres, en mesurant la dorsiflexion des pieds, ou l'angle des adducteurs, l'angle poplité, en recherchant un signe du « foulard » aux membres supérieurs ;
  - tonus « actif » au cours de la manœuvre du tiré-assis par exemple, ou en étudiant le redressement sur les membres ou successivement sur le plan antérieur ou sur le plan postérieur ;
  - les réflexes ostéo-tendineux sont facilement retrouvés chez le nourrisson, souvent diffusés et polycinétiques ;
  - le réflexe cutané plantaire n'a de valeur pathologique que lorsqu'il existe une extension « lente et majestueuse » du gros orteil. Le plus souvent on observe chez le nourrisson une flexion ou une extension brève, sans signification pathologique.

Cette appréciation du tonus est capitale ; elle permet de dépister précocement un retard, une asymétrie qui va conduire à une surveillance plus étroite, à des examens complémentaires si nécessaire.

- L'étude de la force musculaire à la recherche d'un déficit localisé ou global, de paralysies, difficiles parfois à objectiver chez le tout petit : membres qui, stimulés, ne peuvent se soulever au dessus du plan du lit, main ou pied fixés en mauvaise position, amimie...
- L'étude de la succion, de sa vigueur, est importante chez le nouveau-né.
- L'examen doit rechercher enfin des taches cutanées (neuroectodermose), des taches ou anomalies en regard du rachis (dysplasies myélovertébrales), une hépato-splénomégalie (maladie de surcharge), une anomalie à l'auscultation cardio-pulmonaire, ou enfin une dysmorphie qui peut orienter vers une anomalie chromosomique.

### Plusieurs paramètres doivent être calculés et notés

- Le périmètre crânien (PC) est fondamental : son accroissement régulier témoigne du bon développement cérébral. Le résultat est noté sur la courbe. Les anomalies de développement réalisent des micro- ou macrocéphalies. Parallèlement, la fontanelle est palpée : elle doit être souple, dépressible, laangique ; elle se ferme vers 1 an. D'éventuels souffles (carotidien, sinus) sont dépistés.
- Taille, poids, évaluation de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle, comme l'auscultation du cœur et des axes vasculaires font partie de l'examen complet.
- Chez l'enfant plus grand, l'interrogatoire sera conduit de la même façon que chez le nourrisson en adaptant les questions à l'âge de l'enfant. L'examen en décubitus dorsal et/ou en position assise apprécie : le tonus, la force motrice des différents segments, la sensibilité au tact, à la piqûre, la coordination, les réflexes ostéo-tendineux, la mesure du périmètre

crânien, l'examen des paires crâniennes, l'évaluation de la vision et de l'audition, l'étude des praxies buccofaciales en demandant à l'enfant de gonfler les joues, de siffler. À partir de 2 ans et demi, l'enfant est capable de mouvements rapides de la langue d'un côté à l'autre de la bouche et de tirer la langue. En position debout, on peut mettre en évidence une amyotrophie localisée ou diffuse, une atrophie d'un membre, des anomalies de longueur ou de position d'un membre, des déformations ostéo-articulaires, une déviation rachidienne, un torticolis. Une ataxie cérébelleuse est révélée par une danse des tendons, un élargissement du polygone de sustentation. On demande à l'enfant de sauter sur un pied, ce qui est possible à partir de 3-4 ans, l'appui unipodal immobile est obtenu à partir de 4 ans. La recherche d'un signe de Gowers doit être systématique, l'enfant doit se mettre accroupi puis se relever, ce qui permet d'explorer la ceinture pelvienne. La marche le long d'une ligne permet de dépister une ataxie cérébelleuse. Une marche dandinante est en faveur d'un déficit de la ceinture pelvienne. Une hémiparésie s'accompagne d'un fauchage, une neuropathie d'un steppage, une marche en équin bilatéral traduit une diplopie spastique.

• **À 2 ans**, l'enfant est capable de marcher à reculons, lancer une balle, monter et descendre les escaliers, donner un coup de pied dans un ballon. Au niveau de la motricité fine, il gribouille des figures circulaires, encastre des formes, fait des tours de plusieurs cubes, copie un trait vertical. Au niveau du langage, l'enfant montre les parties de son corps, associe deux mots, connaît devant, derrière, en haut ou en bas, nomme une ou plusieurs images, utilise le pluriel. Il peut laver et sécher ses mains, mettre ses chaussures, enlever ses vêtements, se servir d'une cuillère.

• **Entre 3 et 5 ans**, l'enfant est capable de tenir une attitude, de résister à une poussée douce court, saute à pieds joints, fait du tricycle, copie un cercle, une croix, fait des phrases, emploie le « je », joue avec d'autres enfants. À 4 ans, il saute à cloche-pied, lance une balle en l'air, copie un carré, dessine un bonhomme avec 2 à 4 parties.

• **À 5-6 ans**, il sait sauter à la corde, rattraper une balle qui rebondit. Il copie un triangle puis un losange. Il décrit parfaitement une image.

Au niveau de l'organisation spatiotemporelle, l'enfant montre dessus, dessous, devant, derrière. Il connaît le matin, l'après-midi, le soir. La dominance manuelle est établie vers 4 ans. La discrimination droite/gauche est possible à 6 ans.

## ■ Au terme de l'examen neurologique

À l'issue de cet examen neurologique, il est souvent possible de s'orienter soit vers une pathologie centrale, soit vers une pathologie périphérique; on est à même d'apprécier le caractère fixé (c'est-à-dire stable non évolutif), ou au contraire progressif et susceptible d'aggravation de la pathologie dépistée. Les examens complémentaires appropriés peuvent être demandés alors, avant de revoir l'enfant et sa famille pour conclure.

Parfois cependant, le diagnostic reste hésitant, douteux; il faut alors revoir l'enfant à distance, seule possibilité pour apprécier la cinétique de son développement psychomoteur, la progressivité ou non de la maladie suspectée.

Pour les parents enfin, un examen neurologique n'est pas un examen comme les autres: ils perçoivent intuitivement que

toute anomalie découverte dans le développement psychomoteur risque d'avoir un retentissement à long terme. Ceci doit rester présent à l'esprit du médecin afin que les mots disant le résultat, les conclusions de l'examen neurologique soient mesurés, prudents – d'autant qu'un pronostic précis est souvent difficile à porter – et laissent entrevoir les progrès, les possibilités d'acquisitions psychomotrices.

## ■ Convulsions, épilepsies\*

### ■ Crise convulsive du nourrisson

Phénomène fréquent jusqu'à 5 ans, les convulsions touchent 4 à 8 % des nourrissons. Près de la moitié sont des convulsions fébriles de pronostic tout à fait rassurant.

#### Diagnostic positif

Habituellement, le diagnostic positif est rapidement fait sous réserve d'avoir une bonne description de la crise qui doit préciser (fig. 21.3):

- le caractère fébrile ou non;
- les mouvements observés :
  - toniques,
  - cloniques,
  - tonico-cloniques,
  - réversion oculaire,
  - hypersialorrhée;
- l'aspect partiel ou généralisé;
- l'existence d'un déficit moteur ou non;
- la durée: de quelques secondes à plusieurs minutes. La crise est dite prolongée si supérieure ou égale à 15 minutes.

Cette description est fondamentale car elle permet à elle seule d'éliminer bon nombre de mouvements anormaux non épileptiques nettement plus nombreux.

L'interrogatoire et l'examen neurologique complètent la démarche diagnostique. L'origine épileptique est d'autant plus probable que l'on a la notion de retard psychomoteur ou que l'examen neurologique est anormal.

#### Diagnostic différentiel

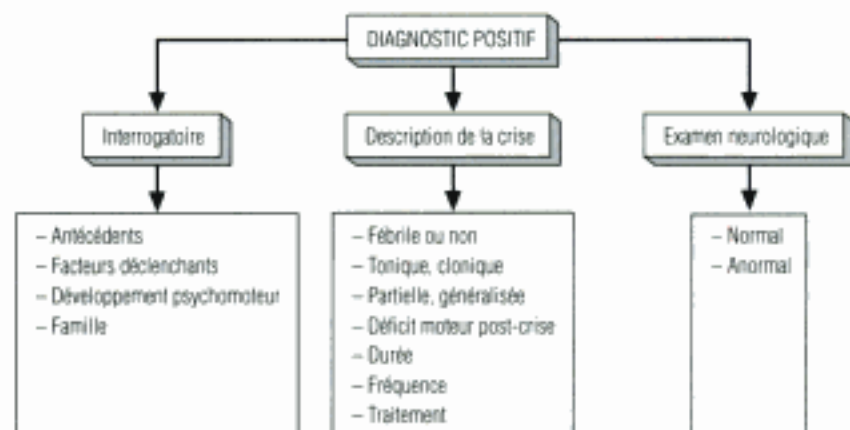
• **Les trémulations**, fins tremblements des extrémités, du menton, accentués par les pleurs, la colère, disparaissent lorsqu'on immobilise le segment de membre.

• **Les malaises dus à un reflux gastro-œsophagien**: le reflux est une pathologie fréquente dans cette tranche d'âge, identifiée s'il existe des rejets fréquents, des pleurs inexplicables à distance des biberons. Les malaises en sont une expression plus sévère, marqués par une hypertonie, puis apnée et cyanose, enfin hypotonie et pâleur; quelques clonies peuvent se voir. Le traitement du reflux est urgent, certains de ces malaises pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

• **Les syncopes vagues convulsivantes** sont plus rares chez le nourrisson; un facteur déclenchant est retrouvé par l'interrogatoire soigneux des parents: peurs, émotions, stress, vue du sang, traumatisme.

\*M.-L. Moutard.





**Figure 21.3. Diagnostic positif d'une convulsion du nourrisson.**

- **Les spasmes du sanglot** surviennent toujours au cours de pleurs ou de colère et pourraient n'être qu'une expression particulière au nourrisson des syncopes.
- **Les myoclonies du sommeil**, brusques sursauts d'un membre ou d'un segment de membre, parfois répétées en salves, sont très fréquentes chez les nourrissons et n'ont aucune signification pathologique.

### Convulsions occasionnelles

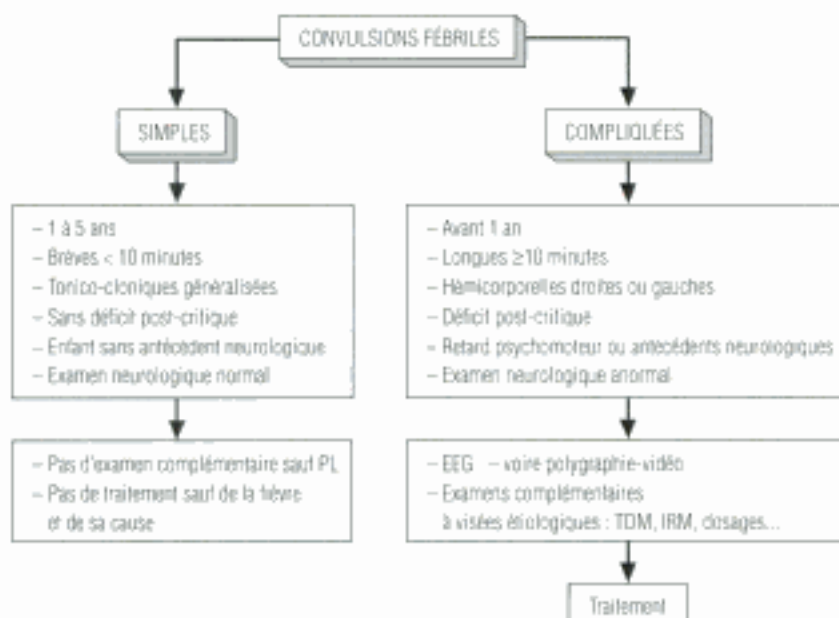
Elles sont fébriles dans la majorité des cas. Parmi les convulsions fébriles, 95 % sont des convulsions fébriles simples.

### Convulsions fébriles

La distinction entre convulsion fébrile simple (CFS) et convulsions fébriles compliquées (CFC) est importante. Dans le premier cas en effet, la conduite à tenir va être simple et les examens limités. En cas de CFC, un traitement antiépileptique doit être mis en route.

Convulsions fébriles simples (fig. 21.4)

Elles sont dues uniquement à l'augmentation brutale de la température, ce qui exclut les convulsions liées à une affection fébrile du système nerveux central (méningite, méningo-encéphalite) qui imposent une ponction lombaire.



**Figure 21.4. Convulsions fébriles simples et compliquées.**

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

## ■ Syndrome méningé\*

On désigne sous ce vocable l'ensemble des symptômes qui sont liés à une irritation pathologique des enveloppes méningées du système nerveux par des bactéries ou des virus (méningites) ou par du sang (hémorragies méningées).

Le syndrome méningé est une situation fréquente en pathologie pédiatrique. Son identification impose un diagnostic précis et urgent, orienté par un examen clinique rigoureux et confirmé par l'examen du LCR.

### ■ Diagnostic positif

#### Chez le grand enfant

Le syndrome méningé est habituellement franc et facile à reconnaître.

Le « **trépied méningitique** » comprend :

- des céphalées : diffuses, continues, avec paroxysmes intenses (souvent exagérés par la lumière) et rebelles ;
- des vomissements : souvent faciles, en fusée, spontanés ou aux changements de position ;
- une constipation qui manque en fait le plus souvent.

L'examen recherche une **raideur méningée** (contracture antalgique) qui est le signe majeur. Elle peut être évidente dès la simple inspection, devant l'attitude de l'enfant, couché en chien de fusil, le dos tourné à la lumière (photophobie), les jambes à demi fléchies.

Le plus souvent, elle est objectivée, chez l'enfant examiné en décubitus dorsal, par :

- la **raideur de la nuque** : la flexion de celle-ci est limitée par une contracture douloureuse qui s'accroît à mesure qu'on tente de la vaincre ;
- le **signe de Brudzinski** souvent plus évocateur : la tentative de flexion de la nuque entraîne la flexion des genoux et des hanches, ce qui permet de distinguer la raideur méningée d'une raideur d'opposition ;
- le **signe de Kernig** : traduit par l'impossibilité d'élever les jambes étendues jusqu'à la verticale sans que les genoux se fléchissent invinciblement. Toute tentative d'extension forcée des genoux conduit à des douleurs lombaires ;
- le **signe de Tripode** peut être rapproché du signe de Kernig : l'enfant ne peut s'asseoir dans son lit sans fléchir invinciblement les genoux tandis qu'il prend appui sur ses mains, placées derrière le dos.

#### Chez le nourrisson

La raideur de la nuque est remplacée par une **hypotonie**. Le signe principal est alors la **tension de la fontanelle** en dehors des cris.

#### À tout âge

Le syndrome méningé peut s'accompagner d'autres signes dont la recherche doit être systématique :

- troubles du comportement ou de la conscience ;
- convulsions ;
- syndrome déficitaire : paralysie faciale, strabisme ;

- troubles hémodynamiques ;
- éruption purpurique.

### ■ Diagnostic différentiel

L'analyse symptomatique et l'examen neurologique permettent d'éliminer :

- l'attitude guindée de la nuque, apparue progressivement, souvent associée à des vomissements ou à un syndrome déficitaire, évocatrice d'une tumeur de la fosse postérieure avec hypertension intracrânienne ;
- beaucoup plus fréquentes en climat fébrile, les « **réactions méningées** » ou « **méningisme** » où la raideur méningée est discrète et non invincible. Celles-ci peuvent s'observer dans certaines affections ;
- les infections rhinopharyngées avec ou sans adénopathies ;
- le syndrome de Grisel ;
- la **pneumonie à pneumocoques** ;
- la **fièvre typhoïde** ;
- l'**accès palustre**...

La dissociation des signes ou leur caractère fréquemment discret, notamment chez le nourrisson, contrastant avec la sévérité potentielle du pronostic de certaines étiologies, justifie la fréquence du recours, au moindre doute, à l'examen du LCR. Seule la constatation d'une raideur fruste ou intermittente, sans limitation douloureuse, chez un grand enfant à l'état général rassurant pourrait conduire à différer la ponction lombaire au prix d'une surveillance étroite et rigoureuse pendant les 24 à 48 heures suivant l'admission. De même une suspicion d'hypertension intracrânienne tumorale (qui n'est jamais fébrile) fait réfuter la PL.

### ■ Diagnostic étiologique (fig. 21.7)

Cette démarche est en général facile lorsque le syndrome s'associe à un syndrome infectieux (fièvre). Le diagnostic de méningite est évoqué en premier lieu.

#### Syndrome méningé associé à un syndrome infectieux

Le contexte clinique permet souvent d'en évoquer la cause :

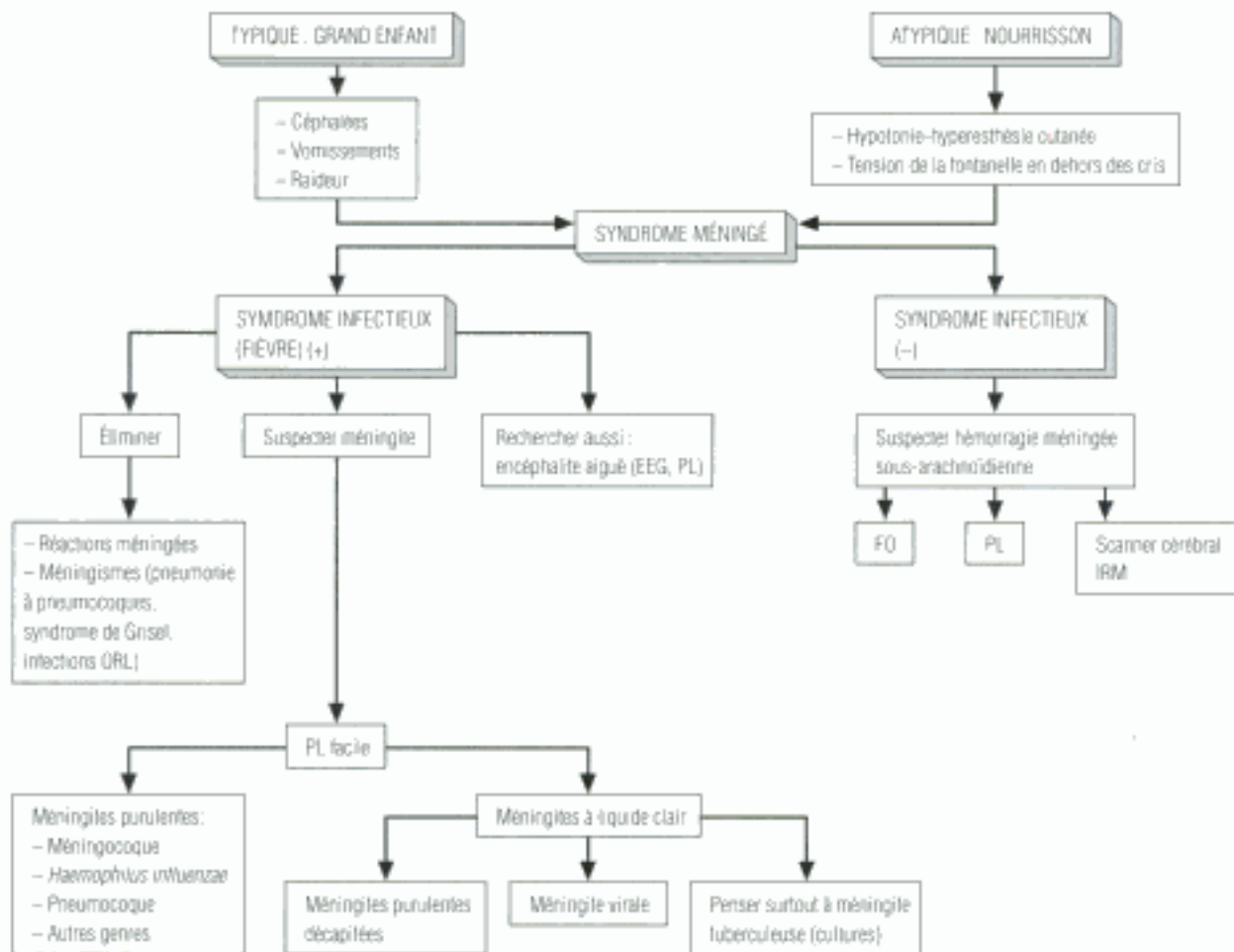
- le jeune âge (trois premières années), l'existence de signes de gravité (purpura, troubles hémodynamiques, altération de la conscience), la précession par une infection ORL suggèrent une **méningite purulente** ;
- la notion d'un contage, d'une maladie virale (oreillons, grippe), la coexistence d'un syndrome infectieux bien toléré, l'association à une conjonctivite, une rhinite, une bronchite, des douleurs abdominales et/ou musculaires, une diarrhée, un exanthème ou un érythème d'aspect polymorphe orientent vers le diagnostic de **méningite virale** ;
- la notion d'un contage, souvent familial et massif chez le jeune nourrisson, l'existence d'un début progressif avec altération de l'état général, la possibilité de manifestations pulmonaires associées, orientent vers le diagnostic de **méningite tuberculeuse**.

En fait, seule la ponction lombaire affirme le diagnostic de méningite et précise sa cause (tableau 21.IV).

Les contre-indications sont donc exceptionnelles et le fond d'œil préalable le plus souvent inutile devant un tableau associant un syndrome infectieux et un syndrome méningé franc.

\*A. Bourrillon.





**Figure 21.7. Conduite à tenir devant un syndrome méningé de l'enfant.**

Plus encore, sa normalité dans un contexte clinique susceptible d'évoquer une origine bactérienne doit conduire à renouveler cet examen dans un bref délai.

Ainsi seront affirmés les différents diagnostics étiologiques suivants.

**Tableau 21.IV. Le LCR dans les méningites.**

Méningite	Germes	Éléments	Protéïnorachie	Glycorachie
Purulente	+	Polynucléaires	↑↑	↓
Tuberculeuse	+	Lymphocytes	↑↑	↓
Virale	0	Lymphocytes	↑	Normale
LCR normal	0	1 à 5/mm <sup>3</sup>	0,2-0,4 g/L	0,50 g/L (moitié de la glycémie)

### Méningite purulente

Elle se caractérise à l'examen du LCR par des polynucléaires altérés, une protéïnorachie augmentée, une glycorachie réduite,

une identification d'un germe (méningocoque, exceptionnellement *Haemophilus*, pneumocoque [voir page 454]) à la culture.

### Méningite à liquide clair à prédominance lymphocytaire

Elle conduit à rechercher :

- une *méningite purulente décapitée* par une antibiothérapie préalable. On saura s'aider dans ces cas des antigènes solubles dans le LCR et le sang (méningocoques A et C, pneumocoques et *Haemophilus*), voire de l'étude des isoenzymes de la LDH (LCR) ;
- une *méningite virale*. Le diagnostic s'appuie sur une réaction cellulaire faite de nombreux éléments à prédominance lymphocytaire ou de polynucléaires intacts, une albuminorachie modérément élevée, une glycorachie et des chlorures normaux. La recherche d'un agent viral (sang, LCR, urines) qui ne saurait être systématique pourrait permettre d'identifier parmi les agents les plus fréquemment en cause : un *Paramyxovirus* (oreillons, grippe, rougeole...), un *Enterovirus* (coxsackie avant tout), un virus ECHO, un adénovirus, un herpès virus (méningo-encéphalite). Le diagnostic de méningite lymphocytaire d'origine virale

Hidden page

foyer ; plus souvent elles surviennent à distance du traumatisme dans un contexte d'asthénie, d'irritabilité et d'insomnie, de pronostic le plus souvent bénin ;

- fébriles, elles évoquent :
  - une méningite (syndrome méningé) : la PL s'impose,
  - des maladies virales avec fièvre élevée,
  - des infections ORL avec ou sans obstruction des voies aériennes supérieures. Il faut noter cependant que les sinusites maxillaires les plus fréquentes chez l'enfant n'entraînent que rarement des céphalées ;
- non fébriles, elles conduisent à rechercher :
  - une hypertension artérielle,
  - une intoxication avec ou sans hypertension intracrânienne (CO, intoxication médicamenteuse, hypervitaminose A, acide nalidixique).

Elles peuvent faire enfin redouter une tumeur de la fosse postérieure (TFP), ce d'autant qu'elles sont nocturnes ou matinales, des troubles du comportement, des vomissements matinaux en jets, des anomalies de l'examen neurologique.

**Dans tous les cas, les examens complémentaires d'appoint seront orientés par les données de l'examen clinique.**

• **L'identification des céphalées récurrentes et des migraines** qui en constituent la principale cause est habituellement facile. On s'aidera des données d'un interrogatoire précis à la recherche d'informations explicitant ce qui précède, caractérise, suit la céphalée :

- horaire habituel ;
- circonstances favorisant (stress, contrariété) ;
- prodromes ;
- caractéristiques des douleurs : « battantes », « pulsatiles » ;
- topographie : prédominance éventuelle unilatérale ;
- signes d'accompagnement : nausées, vomissements, photophobie, interruption de toute activité ;
- manifestations suivant les crises : vomissements, sommeil.

Les migraines ont pu ainsi être définies selon les critères de Prenski comme l'association de céphalées récurrentes séparées par des intervalles libres de tout symptôme, associant au moins trois des critères suivants :

- antécédents migraineux familiaux ;
- prodromes visuels sensoriels ou moteurs ;
- douleurs unilatérales ;
- douleurs pulsatiles ;
- association à des nausées, vomissements ou à des douleurs abdominales ;
- cessation complète avec le sommeil.

Les résultats des examens complémentaires (fond d'œil, radiographies du crâne ou des sinus, électroencéphalogramme mettant parfois en évidence des ondes lentes delta focalisées ou généralisées) sont, dans un tel contexte, le plus souvent normaux. L'examen tomodensitométrique cérébral, parfois demandé par excès, peut avoir le mérite de rassurer les parents et l'enfant anxieux.

Les migraines accompagnées, associant une symptomatologie de migraines à des signes neurologiques (déficit moteur : migraines hémiplegiques ; signes sensoriels : migraines ophtalmoplégiques ou basilaires) sont exceptionnelles chez l'enfant et l'adolescent.

Elles constituent la seule indication véritable de l'examen tomodensitométrique cérébral pour éliminer un accident ischémique ou hémorragique.

• **Les céphalées prolongées** sont des céphalalgies plus ou moins continues et habituellement bien tolérées.

Certaines sont évocatrices par leurs localisations :

- rétro-orbitaires avec « gêne oculaire » majorées après la lecture prolongée : céphalées projetées par troubles de la réfraction et de la vision binoculaire ;
  - occipitales, avec impression de striction dans les muscles du cou et tension des muscles de la nuque : céphalées par « tension musculaire » souvent déclenchées par une position incorrecte de l'enfant à sa table de travail.
- D'autres sont évocatrices par leur contexte et regroupées sous le terme de « céphalées psychogènes » :
- elles sont diffuses, frontales ou occipitales ;
  - isolées, sans troubles de l'appétit ni entraves de l'activité physique ;
  - elles surviennent plus volontiers à l'adolescence chez des enfants exposés à des conflits intrafamiliaux ou à des difficultés scolaires.

Les examens complémentaires sont ici aussi le plus souvent inutiles.

De telles constatations conduisent à proposer une démarche diagnostique centrée sur les tableaux et l'anamnèse (fig. 21.8, page suivante).

• Une céphalée récente, aiguë, intense, souvent associée à des symptômes d'autre nature (en particulier neurologique) doit conduire à rechercher une pathologie **organique** :

- méningite (fièvre + syndrome méningé) ;
- hypertension intracrânienne (céphalées de la nuit ou du matin avec vomissements) ;
- origine toxique, habituellement bénigne (vitamine A, acide nalidixique) ou tumorale.

Elle doit conduire à la mesure systématique de la pression artérielle. Elle peut traduire enfin la manifestation d'une première crise de migraines. Les examens complémentaires seront orientés au cas par cas.

• Des céphalées anciennes récurrentes conduisent à évoquer une **migraine** si les critères diagnostiques les plus habituels (antécédents familiaux, caractère unilatéral et pulsatile, association des troubles digestifs, cessation par le sommeil) sont présents. Les examens complémentaires sont le plus souvent inutiles dans un tel contexte.

• Des céphalées plus ou moins continues et bien tolérées, si elles n'appartiennent pas à l'évidence aux céphalées souvent vespérales d'origine oculaire ou liées à une tension musculaire, sont habituellement regroupées sous le vocable mal défini de céphalées **psychogènes** dans un contexte de stress et d'angoisse scolaire que des mesures psychothérapeutiques, mûrement évaluées, peuvent parfois réduire.

## ■ Traitement des migraines

Seul le traitement des migraines sera détaillé, le traitement des céphalées d'autre nature relevant habituellement de leur étiologie propre.

### Bases physiopathologiques

Le mécanisme de la migraine est loin d'être totalement élucidé. On a longtemps opposé les tenants d'une origine vasculaire et ceux d'une origine neurologique. Une hypothèse physiopathologique, faisant intervenir un mécanisme « neurovasculaire » est actuellement évoquée.

Hidden page

Hidden page

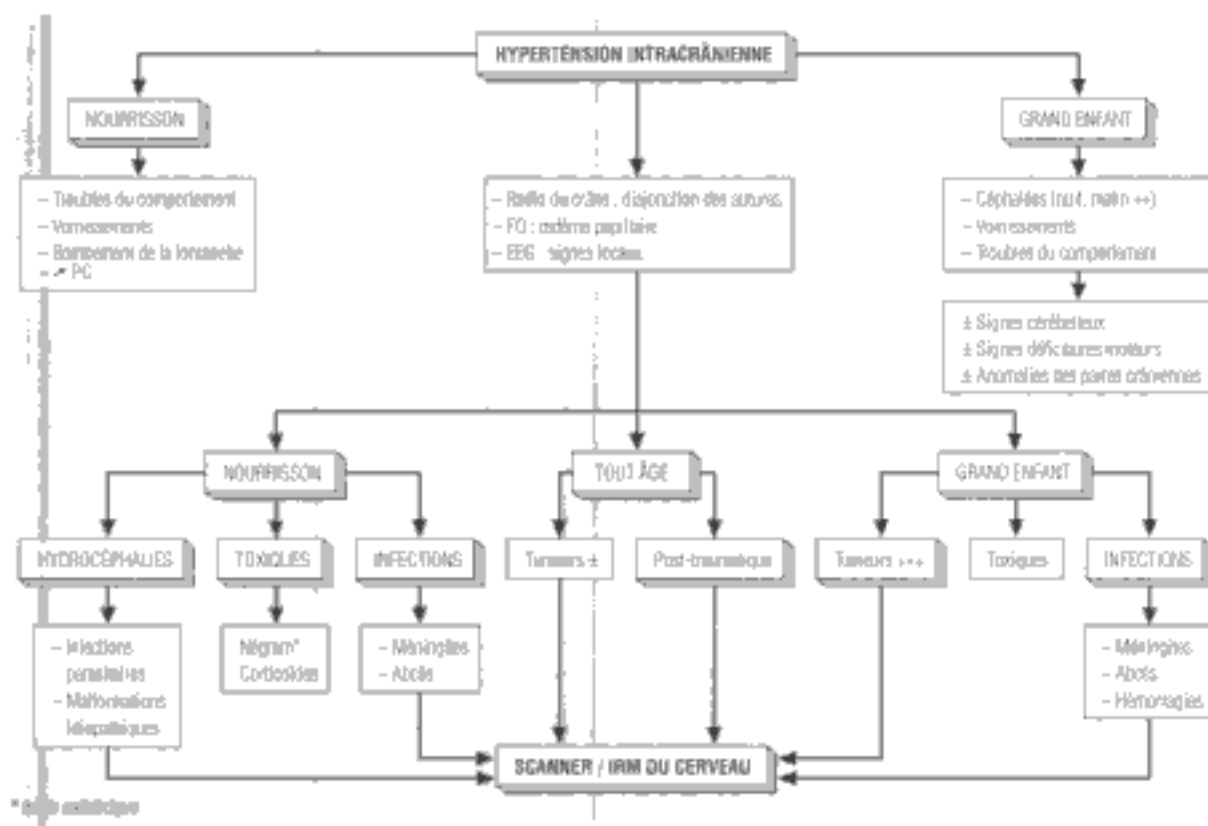


Figure 21.9. Hypertension intracrânienne (HIC) de l'enfant : orientations diagnostiques.

#### Diagnostic étiologique (fig. 21.9)

Les étiologies peuvent être orientées sur les seules données de l'examen clinique.

#### Hypertension intracrânienne associée à une macrocéphalie

Deux causes principales peuvent être identifiées chez le nourrisson : les hydrocéphalies avant tout, les hématomas sous-duraux plus rarement.

#### Hydrocéphalies

Elles se définissent comme l'accumulation de LCR sous pression dans les cavités ventriculaires, due le plus souvent à un obstacle sur les voies de circulation du LCR :

- l'aspect morphologique est caractéristique :
  - macrocraânne allongée dans le sens antéro-postérieur avec saillie de bosses frontales,
  - fontanelle bombante et tendue,
  - yeux en « coucher de soleil »,
  - circulation veineuse épicroânienne augmentée ;
- l'examen neurologique met en évidence le plus habituellement une hypotonie axiale avec un syndrome pyramidal.

Les examens complémentaires pratiqués sont d'une utilité diverse au diagnostic :

- les radiographies du crâne peuvent mettre en évidence une disjonction des sutures avec parfois des calcifications ;

- le fond d'œil met parfois en évidence un œdème papillaire ; il est cependant le plus souvent normal ;
- l'examen tomodensitométrique cérébral ou l'IRM cérébrale confirment l'hydrocéphalie, précisent son mécanisme et parfois son étiologie : hydrocéphalie non communicante avec obstacle au niveau du système ventriculaire (sténose de l'aqueduc de Sylvius) : les ventricules latéraux et le troisième ventricule sont dilatés, contrastant avec un quatrième ventricule de petit volume ; hydrocéphalie communicante où tous les ventricules sont dilatés.

Les principales étiologies des hydrocéphalies sont :

- infectieuses :
  - bactériennes (post-méningites),
  - parasitaires (toxoplasmose) ;
- hémorragiques (hémorragies intraventriculaires du prématuré) ;
- beaucoup plus rares sont les hydrocéphalies malformatives : associées à un syndrome de Dandy Walker, un kyste inter-hémisphérique à une malformation d'Arnold-Chiari ; les hydrocéphalies par sténose de l'aqueduc de Sylvius, récessives, liées au sexe ne touchent que les garçons ;
- très rares sont les hydrocéphalies tumorales (papillomes des plexus choroïdiens).

Il n'est enfin pas rare qu'aucune cause ne soit décelée : ce sont les hydrocéphalies idiopathiques.

Le traitement de ces hydrocéphalies consiste à réaliser des shunts ventriculo-cardiaques et surtout actuellement ventriculo-péritonéaux. Ces shunts doivent être surveillés régulière-

ment tous les 4 mois dans l'année qui suit la dérivation, puis tous les 6 mois, et enfin une fois par an. Les nourrissons valvés sont exposés à deux types de complications : l'infection méningée et le dysfonctionnement du matériel. L'apparition de somnolence et de vomissements doit faire évoquer l'obstruction du matériel qui réclame un traitement d'extrême urgence. L'existence d'une fièvre persistante doit faire rechercher une infection sur valve qui conduit dans la majorité des cas à retirer le matériel.

### Hématomes sous-duraux

Plus rares, ils sont essentiellement post-traumatiques. Le diagnostic est évoqué sur :

- l'anamnèse (le traumatisme n'est cependant pas toujours retrouvé : syndrome de l'enfant secoué dans le cadre d'une maltraitance);
- l'augmentation du périmètre crânien;
- le caractère hémorragique du fond d'œil;
- l'existence d'un trait de fracture sur la radiographie (celui-ci peut ne pas être constant).

La certitude diagnostique est apportée par la ponction sous-durale effectuée à l'angle externe de la fontanelle qui extériorise du liquide sanglant sous tension. Cette ponction permet d'apprécier le volume de l'hématome et l'état du parenchyme cérébral.

Le traitement repose sur les ponctions sous-durales répétées en fonction des signes cliniques.

Les causes tumorales sont plus rares. Elles doivent cependant être redoutées, ce qui justifie la pratique d'un examen tomodensitométrique cérébral devant toute hypertension intracrânienne du nourrisson.

### Hypertension intracrânienne en contexte fébrile

Les infections méningées (bactériennes ou virales) seront recherchées en premier lieu (examen du liquide céphalorachidien). L'hypertension intracrânienne post-otitique est beaucoup plus rare (thrombose du sinus veineux latéral).

### Hypertension intracrânienne non fébrile

Elle paraît isolée. On recherchera à l'origine d'une telle « hypertension intracrânienne bénigne » une origine médicamenteuse (acide nalidixique, corticoïdes, tétracyclines) qui pourrait s'accompagner d'une légère dilatation ventriculaire à l'examen tomodensitométrique cérébral mais dont l'évolution est favorable dès l'arrêt du produit.

## ■ Hypertension intracrânienne du grand enfant

### Diagnostic clinique

- **Les signes d'alerte** sont :
  - des céphalées, à prédominance occipitale, survenant en règle le matin, ou réveillant l'enfant au cours de la seconde moitié de la nuit;
  - des vomissements en jet survenant à l'apnée dès la céphalée et la soulageant;
  - des troubles de la vigilance et du comportement (enfant fatigué et hostile);
  - des troubles visuels (diplopie par paralysie du VI).

Tout enfant récemment céphalalgique avec troubles du comportement et vomissements faciles doit être suspecté d'hypertension intracrânienne.

- **L'examen clinique** recherche dans un tel contexte des symptômes neurologiques évocateurs : signes cérébelleux, signes moteurs déficitaires, atteinte des paires crâniennes.
- **Les examens complémentaires** utiles au diagnostic sont :
  - le fond d'œil, qui montre à cet âge dans 50 à 70 % des cas un œdème papillaire;
  - des radiographies du crâne qui peuvent être normales ou montrer une disjonction modérée des sutures avec impressions digitiformes.
- **Les examens neuroradiologiques du cerveau** (examen tomodensitométrique cérébral et/ou IRM cérébrale) sont essentiels pour affirmer l'étiologie.

### Diagnostic étiologique

Les étiologies sont, à cet âge, les suivantes.

- **L'hypertension intracrânienne sans fièvre** :
  - elle fait rechercher avant tout une cause tumorale (voir page 596). Dans un contexte post-traumatique, on évoquera un hématome extra- ou sous-dural;
  - il est parfois mis en évidence une hypertension intracrânienne (toxique, inflammatoire, endocrinienne...) dont la gravité est liée à la cécité par atrophie optique.
- **L'hypertension intracrânienne survenant en contexte fébrile** :
  - qui fait rechercher avant tout une méningite bactérienne (penser à une méningite tuberculeuse);
  - il est plus rarement mis en évidence la responsabilité d'une encéphalite (herpétique) ou d'abcès ou d'empyèmes (contextel).

## ■ Anomalies du développement du crâne chez l'enfant\*

Le diagnostic de telles anomalies est essentiel avant l'âge de 2 ans (et surtout au cours de la première année). Au cours de cette période, la croissance du cerveau est très rapide (celui-ci pèse 350 grammes chez le nouveau-né à terme; 900 grammes à l'âge de 1 an).

L'évaluation du périmètre crânien (PC) ou « circonférence céphalique maximale » est une donnée indispensable à recueillir régulièrement au cours des trois premières années de la vie.

Sa normalité, peut être schématiquement et rapidement évaluée, en fonction d'autres paramètres.

Ainsi, avant l'âge de 1 an :

$$PC(\text{cm}) = \frac{T(\text{taille})}{2} + 10$$

De façon plus précise, ces données chiffrées peuvent être rapportées à des courbes de référence (Sempé) avec moyenne et déviations standard (garçons et filles).

L'analyse de ces données numériques permet de définir :

- des microcrânes (microcéphalies inférieures à 2 DS ou au 3<sup>e</sup> percentile);

\*A. Bourrillon.

Hidden page



deux examens successifs, doit inciter à poursuivre les investigations à la recherche d'une malformation. Le caryotype fœtal et l'IRM fœtale sont les examens les plus utiles pour dépister une spina de petite taille, une agénésie du corps calleux ou une anomalie cérébelleuse.

### Hydrocéphalie externe (ou macrocranie familiale bénigne ou dilatation bénigne des espaces sous-arachnoïdiens)

Bien que constituant une entité différente des hydrocéphalies, elle est importante à connaître en raison de sa fréquence (2 à 5 % des macrocranies du nourrisson). Elle concerne le plus souvent les garçons et est le plus souvent familiale; elle apparaît vers l'âge de 2 à 3 mois; est isolée avec un examen clinique normal, tout au plus il peut exister un discret retard postural. L'échographie transfontanelle met en évidence des espaces péricérébraux élargis, de même que les sillons, la scissure interhémisphérique et la citerne de la base. Les ventricules sont peu dilatés. L'évolution est spontanément favorable. La pathogénie de cette situation clinique caractérisée par l'accumulation de LCR dans l'espace sous-arachnoïdien reste inconnue. On en rapproche les kystes arachnoïdiens conduisant à une augmentation asymétrique du PC bien mis en évidence par l'IRM et généralement asymptomatiques et de bon pronostic.

### Hématomes sous-duraux

Il s'agit d'un épanchement d'origine sanguine dans l'espace sous-dural péricérébral. Cet épanchement fait habituellement suite à un traumatisme souvent ignoré ou méconnu (syndrome de l'enfant secoué dans le cadre d'une maltraitance), mais il peut aussi compliquer une méningite ou une déshydratation sévère.

### Mégalencéphalie

La macrocranie résulte ici d'un développement excessif du parenchyme cérébral. L'augmentation du PC est symétrique. La fontanelle est normotendue.

L'examen général est souvent riche (hypotonie, syndrome pyramidal, dégradation psychomotrice). Il peut être normal. Quatre grandes causes peuvent être identifiées :

- les neuro-ectodermoses (Recklinghausen);
- les maladies progressives (maladie de Tay-Sachs et Sandhoff) (hypotonie, clonies audiogènes, taches rouge cerise au fond d'œil);
- la maladie d'Alexander (dégradation psychomotrice, hypotonie, syndrome pyramidal, crises épileptiques, atrophie optique);
- les malformations : dans l'hémi-mégalencéphalie, la macrocranie est souvent asymétrique. Elle est constamment associée à un important retard psychomoteur et à une épilepsie sévère. L'IRM met en évidence un trouble de la gyration et montre un hypersignal en T2 de la substance blanche.

Dans le gigantisme cérébral infantile ou syndrome de Sotos, il existe une dysmorphie faciale, un élargissement des extrémités, une grande taille et un retard intellectuel.

• **Les mégalencéphalies idiopathiques** : il s'agit de la situation la plus fréquente. Le périmètre crânien est anormalement élevé mais a une vitesse de croissance normale. Les examens cliniques et paracliniques sont normaux. Il existe fréquemment un périmètre crânien familial élevé.

## ■ Troubles du tonus et de la coordination\*

### ■ Hypotonie chronique du nouveau-né et du nourrisson

L'hypotonie est un motif extrêmement fréquent de consultation en pédiatrie, car elle participe au tableau clinique d'un grand nombre d'affections de l'enfance. C'est cependant chez le nouveau-né et le nourrisson qu'elle peut être le signe d'appel d'un certain nombre de maladies dont elle constitue le symptôme précoce et isolé ou, du moins, au premier plan, et dont il importe de bien conduire l'orientation diagnostique.

#### Comment reconnaître une hypotonie

Le tonus correspond à l'état de légère tension permanente à laquelle se trouve physiologiquement soumis tout muscle squelettique en état de repos apparent. Affirmer le caractère diminué du tonus impose d'en connaître les variations physiologiques en fonction de l'âge, sa maturation s'achevant entre 18 et 24 mois. On prendra, de plus, le soin d'examiner le jeune nourrisson lorsqu'il est bien réveillé, calme, ni trop près, ni trop loin d'un repas.

L'hypotonie axiale se traduit par une mauvaise qualité de la tenue de la tête et du tronc entraînant un retard des acquisitions posturales.

L'hypotonie au niveau des membres induit une attitude évocatrice : en décubitus dorsal, les membres reposent sur le plan du lit, les bras en extension, les cuisses semi-fléchies en abduction et rotation externe, les jambes semi-fléchies, les pieds en équin. La gesticulation est pauvre, lente, difficile à solliciter. La consistance des muscles est diminuée à la palpation. L'augmentation de la passivité se traduit par une augmentation du ballant des pieds et des mains. L'augmentation de l'extensibilité se traduit par l'exagération des angles d'ouverture articulaire pour les fléchisseurs et des angles de fermeture pour les extenseurs.

Il est très important de tenir compte de l'évolution dans le temps de ce tonus dont les étapes de développement doivent être notées scrupuleusement dans le carnet de santé.

À ce stade de l'examen, l'hypotonie est affirmée. Son intensité et surtout sa topographie sont précisées (prédominance au niveau du plan antérieur et/ou postérieur de l'axe, ou à l'inverse au niveau des membres). Il convient alors d'en déterminer l'étiologie.

#### Conduite du diagnostic étiologique (fig. 21.10, page 602)

##### Examen clinique

La première étape de la recherche étiologique est clinique : elle consiste à préciser le niveau lésionnel, périphérique ou central, puis le contexte anamnestique et clinique de survenue de cette hypotonie.

\*M. Mayer.

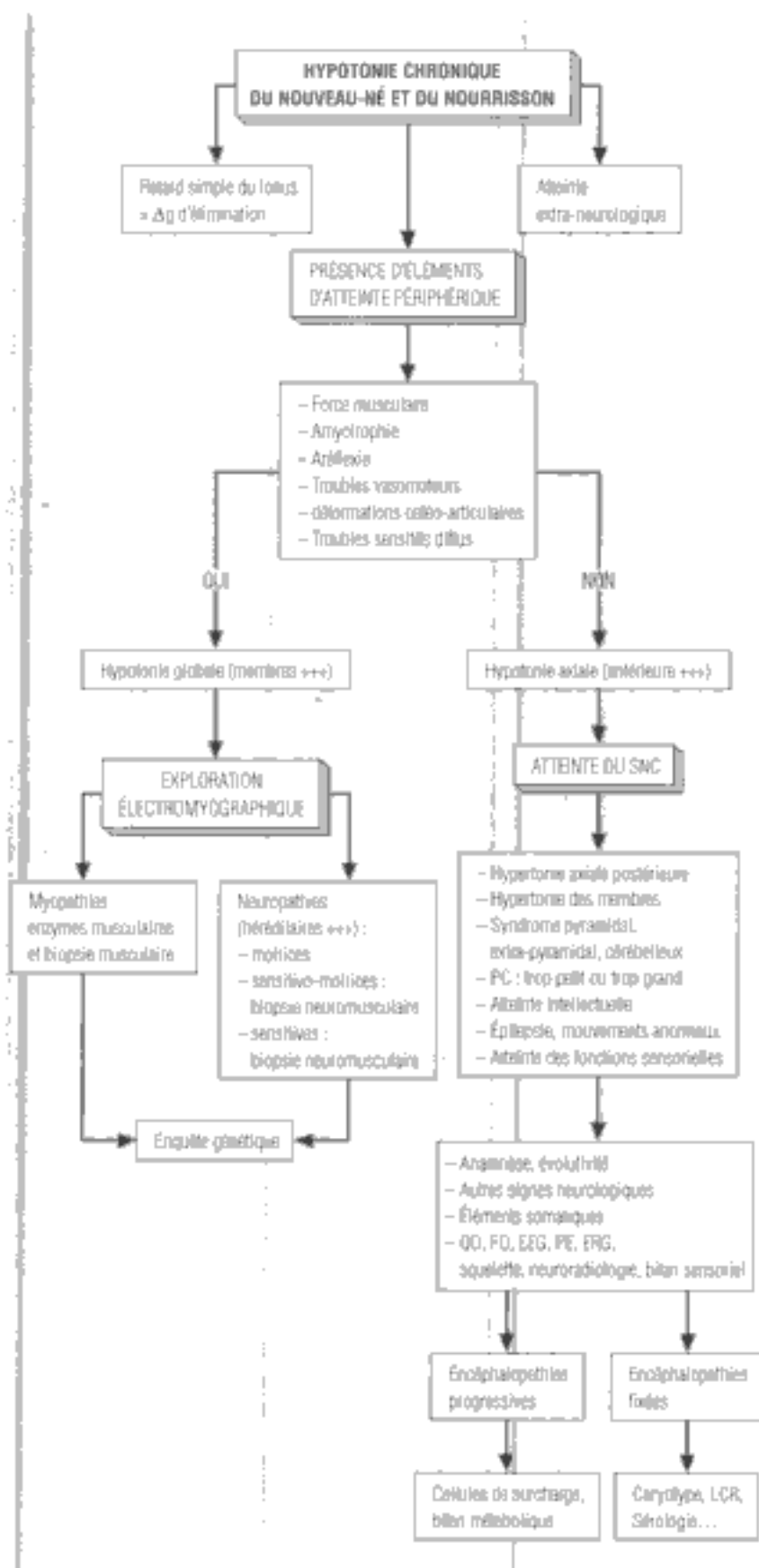


Figure 21.10. Schéma d'orientation diagnostique devant une hypotonie chronique du nouveau-né et du nourrisson.

Hidden page

rebelle. Le diagnostic est au bilan métabolique ou génétique, mais parfois aucun diagnostic précis ne pourra être retenu : on ne pourra conclure qu'à une leucodystrophie ou à une dégénérescence neuro-axonale inclassée ;

- l'enfant s'est d'emblée développé avec retard, mais continue de faire plus ou moins lentement des acquisitions : l'atteinte centrale est ici *fixée*, c'est-à-dire qu'elle ne s'aggrave pas. Il peut s'agir :
  - d'une hypothyroïdie,
  - d'une encéphalopathie malformative,
  - d'une maladie caryotypique,
  - d'une encéphalopathie d'origine prénatale due à des causes environnementales,
  - d'une encéphalopathie anoxo-ischémique d'origine pré- ou périnatale,
  - d'une encéphalopathie inflammatoire pré- ou périnatale (fœtopathie rubéolique, à inclusions cytomégaliqes, toxoplasmique, séquelles d'infection herpétique, de septicémie et de méningite bactérienne),
  - d'une encéphalopathie périnatale post-hypoglycémique ou post-hyperbilirubinémique,
  - d'une ataxie cérébelleuse congénitale,
  - d'une contusion de la moelle périnatale.

Parfois, aucun diagnostic précis ne pourra être retenu : on ne pourra conclure qu'à une encéphalopathie congénitale fixée de cause indéterminée.

3. Enfin, parfois, l'**hypotonie, globale, est et reste totalement isolée et va s'avérer transitoire**. Il s'agit d'un retard simple du tonus, affection ou plutôt variante de la normale, souvent familiale, dont on ignore le substratum physio-pathogénique. L'évolution ultérieure confirmera la bénignité de ce retard, par l'acquisition de la marche qui pourra parfois ne se faire que vers 22 à 30 mois. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

Le diagnostic d'une hypotonie doit être conduit avec rigueur, la clinique permettant le choix des examens complémentaires. De l'étiologie dépendent le pronostic, la conduite thérapeutique et le langage à tenir aux parents concernant en particulier le conseil génétique :

- une origine périphérique doit être reconnue rapidement, impose l'exploration biologique et/ou électromyographique et/ou biopsique et implique des mesures symptomatiques immédiates, un pronostic souvent sévère et un conseil génétique précis ;
- l'origine centrale est la cause la plus fréquente. La discussion diagnostique et le pronostic repose sur la notion du caractère progressif ou fixé de l'atteinte dont découle le choix des explorations complémentaires.

Chez un certain nombre de nourrissons, seuls les examens cliniques (à la recherche d'un nouveau symptôme neurologique) et paracliniques simples et répétés, permettront d'aboutir, parfois de façon différée, à un diagnostic précis.

## ■ Ataxie aiguë de l'enfant\*

L'ataxie se définit comme un trouble de la coordination qui, en dehors de tout déficit de la force musculaire, peut :

- soit entraver l'exécution des mouvements (ataxie cinétique) ;
- soit empêcher l'ajustement des contractions musculaires nécessaires au maintien postural : station assise ou debout (ataxie statique).

## Diagnostic clinique

Les signes d'appel les plus habituels sont :

- des troubles de la marche lébrieuse avec chutes fréquentes, parfois impossible) ;
  - plus rarement des troubles de l'exécution des mouvements.
- L'identification de troubles du comportement (sommolence, hyperactivité) ou des signes d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements) participe à l'enquête étiologique. L'examen neurologique met en évidence un certain nombre d'anomalies évocatrices.

## Atteinte de l'activité spontanée

Ce sont :

- oscillations du tronc à la station assise ;
- tendance à la chute à la station debout ;
- élargissement du polygone de sustentation lors de la marche, déviation d'un côté ou démarche talonnante ;
- anomalies de la motricité segmentaire, évaluée à l'exécution de gestes minutieux : dévisser et revisser la rondelle du marteau à réflexe, encastrer les éléments d'un puzzle, gommer...

## Anomalies de l'examen neurologique

On recherchera :

- des anomalies du tonus (hypotonie), des réflexes (normaux ou pendulaires), de la sensibilité (en fait le plus souvent normale) ;
- des troubles de la coordination avec aggravation possible à l'occlusion des yeux : anomalies d'amplitude du mouvement retrouvées à l'épreuve doigt-nez (hypermétrie ou dysmétrie) ;
- une impossibilité d'accomplir simultanément différents mouvements nécessaires à un acte précis (asynergie) ;
- une impossibilité d'exécution d'un mouvement alternatif (marionnettes) : adiadinésie ;
- l'identification d'un nystagmus ou d'une éventuelle dysarthrie (parole scandée, explosive, monotone, à débit régulier).

Au terme de cet examen purement clinique, on peut faire une approche du territoire d'origine de l'ataxie. Ainsi plaident en faveur d'une atteinte cérébelleuse, la plus fréquente, l'instabilité de la station debout et lors de la marche, et d'importants troubles de la coordination non modifiés par l'occlusion des yeux.

## Diagnostic étiologique

En pratique, on s'appuiera surtout sur le contexte et sur les signes associés pour orienter une démarche diagnostique dominée en fréquence par les ataxies d'origine toxique et infectieuse (virale).

Ainsi (fig. 21.11) l'ataxie aiguë à début brutal, comportant une somnolence et/ou une hyperexcitation, évoque l'absorption accidentelle de toxiques (benzodiazépines, phénobarbital, hydantoïne...) ou d'alcool. Les taux sanguins confirmeront l'intoxication. Une ataxie isolée fait rechercher une maladie infectieuse virale dont l'ataxie est parfois inaugurale. La varicelle est la plus fréquemment responsable (habituellement entre le 2<sup>e</sup> et le 6<sup>e</sup> jour de l'éruption). Le syndrome cérébelleux est pur à prédominance statique. Il peut exister une réaction lymphocytaire dans le liquide céphalorachidien. L'évolution se fait vers la régression complète en moins d'un mois. Les

\* A. Bourrillon.

Hidden page

## ■ Handicaps neurologiques\*

### ■ Retard mental : démarche diagnostique

#### Définition

Le retard mental est défini par un QI (quotient intellectuel) ou QD (quotient de développement) < 70 [soit - 2 DS de la valeur « moyenne », fixée à 100]. Ce QI évalué au cours d'un test psychométrique adapté à l'âge, ne présente aucune valeur pronostique et doit toujours être interprété et modulé selon le contexte clinique. L'OMS retient deux niveaux de déficience intellectuelle, le « retard mental léger » :  $50 < \text{QI} < 70$  et le « retard mental sévère » :  $\text{QI} < 50$ .

#### Éléments du diagnostic

• Un retard d'acquisitions psychomotrices chez le nourrisson ou des difficultés scolaires chez l'enfant sont des motifs fréquents de consultation; devant ces signes d'alerte non spécifique, quand doit-on évoquer un retard mental et comment conduire le diagnostic étiologique?

• **Au cours de la première consultation**, qui est forcément longue, l'interrogatoire permet de préciser d'une part les antécédents personnels (grossesse, accouchement, pathologie organique invalidante, mode de garde de l'enfant, âge des acquisitions posturales, préhension, langage, degré d'autonomie pour manger, s'habiller, maîtrise sphinctérienne, niveau de scolarisation, notion de crises convulsives épisodiques ou d'une véritable épilepsie qui coexiste souvent avec les retards mentaux), et d'autre part le contexte familial (difficultés d'apprentissage chez d'autres enfants, contexte socioculturel, langue parlée à la maison, interactions psychoaffectives parents-enfants).

L'observation de l'enfant dès le début de la consultation, permet souvent d'apprécier son comportement (calme, hyperkinétique), son activité motrice (maladresse, mouvements anormaux, stéréotypies), la relation avec ses parents, la qualité de son regard (vif, fuyant, inexpressif), de son langage (vocabulaire, syntaxe, articulation) et de son audition.

L'examen clinique, adapté à l'âge de l'enfant, permet de préciser la motricité globale (posture, tonus, marche, force musculaire, atteinte pyramidale ou extrapyramidale), la motricité fine et la coordination (préhension, habillage, épreuve doigt nez, marionnettes), le graphisme, l'oculomotricité et éventuellement l'acuité visuelle. Un examen de la peau, la recherche d'une viscéromégalie, d'une dysmorphie et l'examen de la courbe poids, taille et périmètre crânien sont indispensables.

• **Le recours aux tests psychométriques** devrait être systématique. Ceux-ci sont souvent demandés pour confirmer et objectiver un déficit intellectuel modéré, intriqué avec une pathologie psychiatrique ou sensorielle; par ailleurs ce sont des outils précieux pour évaluer les capacités d'un enfant et détecter une atteinte prédominante sur le langage ou les performances non verbales; ces renseignements guideront l'orientation scolaire et faciliteront les démarches auprès de la CDES (commission d'éducation spéciale), le cas échéant.

#### Diagnostic différentiel

On écarte aisément le retard imaginaire retenu par les parents et/ou les éducateurs trop inquiets ou trop normatifs, qui comparent les enfants du même âge sans tenir compte des variabilités individuelles de développement psychomoteur.

Ce premier entretien permet aussi d'éliminer d'emblée diverses situations spécifiques qui perturbent l'apprentissage (qu'une déficience mentale soit associée ou non à ces pathologies) : déficit sensoriel profond (surdité, malvoyance), trouble « instrumental » électif (dysphasie, trouble de latéralisation), un trouble psychiatrique (psychose, dépression, syndrome hyperkinétique) ou un contexte psychoaffectif familial très perturbé. Reconnaître précocement ces situations permet une prise en charge adaptée.

De même, l'interrogatoire permet de préciser le mode évolutif du retard psychomoteur; la notion de régression, de détérioration mentale, de perte des acquisitions antérieures, est parfois difficile à faire préciser par la famille mais présente une très grande valeur sémiologique car oriente d'emblée vers une maladie dégénérative; dans ce cas, la détérioration intellectuelle s'accompagne souvent d'autres signes neurologiques. Ce groupe d'affections rares mais graves, avec risque de récurrence familiale, nécessite une exploration métabolique complexe par une équipe de neurologie pédiatrique. Exceptionnellement, certaines maladies de surcharge (mannosidose, San Filippo) ou métaboliques (métabolisme des folates) peuvent se présenter sous la forme de retards mentaux ou de troubles psychiatriques sans régression notable.

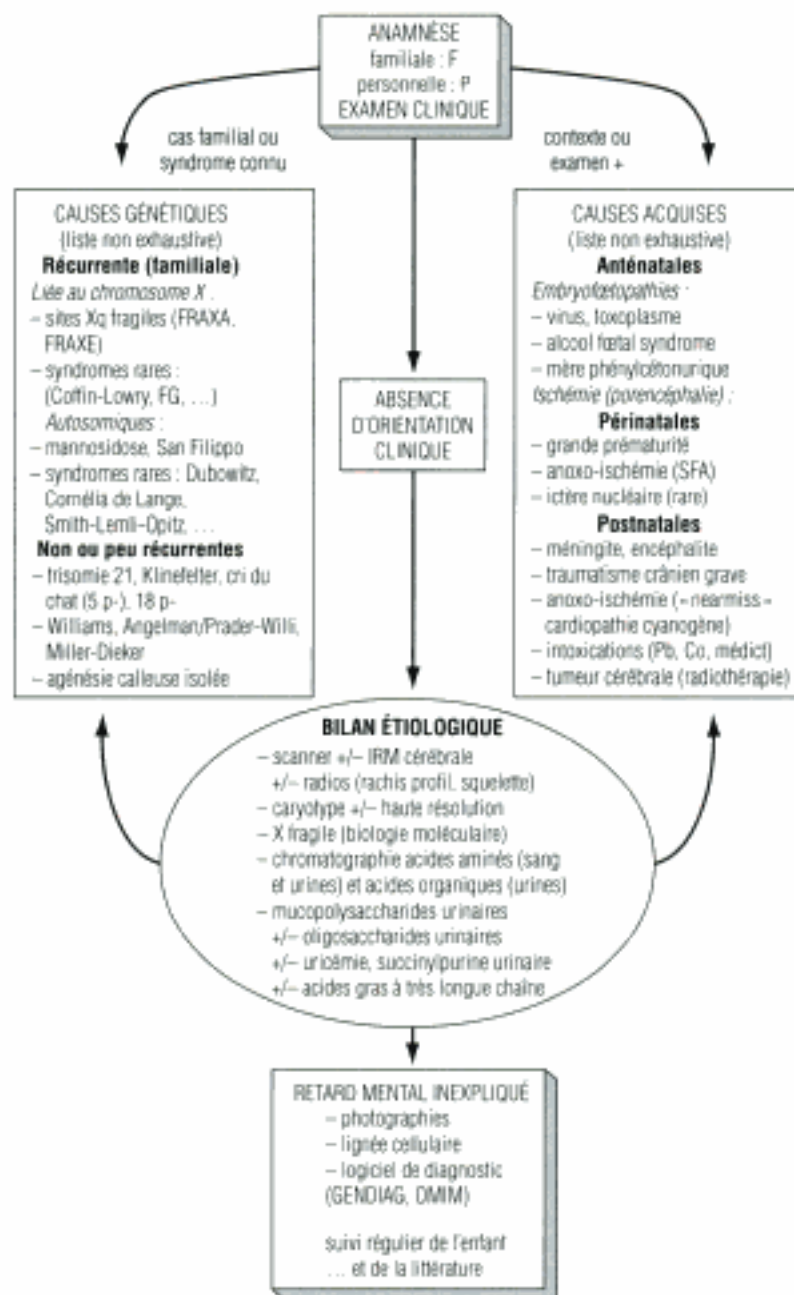
#### Diagnostic étiologique d'un retard mental « fixé », sans régression psychomotrice

Un retard mental étant suspecté, l'objectif du diagnostic étiologique est de tenter de répondre aux quatre questions des parents : pourquoi notre enfant a-t-il un retard d'apprentissage? Est-ce que cela risque de s'aggraver et arrivera-t-il à marcher, parler, apprendre un métier? Que faire pour l'aider à progresser et quelle école lui est la mieux adaptée? Quel est le risque d'avoir un autre enfant retardé?

La démarche diagnostique décrite dans la figure 21.12 permet le plus souvent de retrouver une cause acquise ou une maladie génétique précise... mais pour un quart des « retards sévères » et la moitié des « retards légers », aucune cause n'est retenue malgré un bilan étiologique exhaustif. Le bilan étiologique proposé dans la figure ci-jointe doit être adapté au contexte clinique; si aucune cause n'est retrouvée, il est impératif de conserver des photographies et un échantillon de sang (pour lignée cellulaire immortalisée et étude ultérieure de l'ADN). Pour ces retards mentaux fixés « inexpliqués » qui touchent surtout les garçons (sex-ratio de 1,5), le conseil génétique est très délicat car plus de 20 gènes du chromosome X, actuellement inconnus (en plus du site X fragile) sont probablement impliqués, avec un risque de récurrence de 50 % chez les garçons.

L'enfant atteint de retard mental dit « fixé », continuera à faire des progrès, avec un niveau final de développement et de socialisation variable et difficile à prévoir initialement. Cette notion essentielle de « progrès possibles » permet aux parents, éducateurs et soignants d'élaborer un projet de stimulation et de prise en charge adapté et motivant pour développer le potentiel intellectuel, même limité, de l'enfant.

\*V. des Portes et M.-L. Moutard.



**Figure 21.12. Diagnostic étiologique d'un retard mental non progressif.**

## ■ Enfant handicapé : prise en charge\*

D'après la loi du 11 février 2005, pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, le terme de handicap est défini ainsi : « 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 poly-

handicap ou d'un trouble de santé invalidant ». En 1980 était publiée par l'OMS, la CIH.1 intitulée « Classification internationale des altérations, invalidités et handicaps » où la notion de handicap était analysée selon trois niveaux :

- la déficience qui correspond à l'altération d'une structure ou d'une fonction physiologique, psychologique ou anatomique, c'est l'aspect lésionnel du handicap;
- l'incapacité qui est une réduction partielle ou totale de la capacité d'accomplir une activité. C'est l'aspect fonctionnel du handicap;
- le désavantage conséquence de la déficience ou de l'incapacité sur les conditions d'insertion sociale, scolaire, ou professionnelle. C'est l'aspect situationnel du handicap.

\*B. Chabrol.

Hidden page



- le conseil et l'accompagnement de la famille ;
- l'aide au développement psychomoteur et aux orientations ultérieures.
- Pour les enfants de 0 à 4 ans, les **CAMSP** (centre d'action médico-sociale précoce), dont l'accès est direct (médecins traitants, PMI, parents...), ont pour objet le dépistage, la cure ambulatoire et la rééducation des enfants qui présentent des déficits sensoriels, intellectuels ou moteurs, en vue d'une adaptation sociale et éducative dans leur milieu naturel et avec la participation de celui-ci. Ils fonctionnent avec une équipe pluridisciplinaire : tant au niveau médical (pédiatre, pédopsychiatre) que paramédical. Ce type de prise en charge ne nécessite pas d'orientation par la MDPH.
- Pour les enfants et adolescents de 0 à 20 ans, différents services existent dont l'accès se fait par l'intermédiaire d'une orientation de la MDPH. Les **services médico-sociaux d'accompagnement** se répartissent en plusieurs catégories selon le handicap :
  - SESSAD (service 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 qui associe déficience motrice et déficience mentale sévère et profonde ;
  - SAFEP (service d'accompagnement familial et d'éducation précoce) pour les enfants de 0 à 3 ans ayant une déficience auditive et visuelle ;
  - SSFIS (service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire) pour les enfants déficients auditifs de plus de 3 ans ;
  - SAAIS (service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire) pour les enfants déficients visuels de plus de 3 ans.

D'autres services peuvent également intervenir :

- pour les enfants entre 3 et 18 ans présentant des troubles psychoaffectifs, psychomoteurs ou des troubles des apprentissages : les centres médico-psychopédagogiques (CMPP) ;
- pour les enfants présentant des troubles psychiques, les centres médico-psychologiques (CMP) ont un rôle essentiellement thérapeutique.

Au niveau des prises en charge, celles-ci peuvent également être réalisées en secteur libéral (séances de kinésithérapie, d'orthophonie, suivi pédopsychiatrique, neuropédiatrique, de rééducation fonctionnelle).

## ■ Intégration des enfants et adolescents handicapés en milieu spécialisé

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 qu'au niveau rééducatif et prise en charge psychologique. L'accès à ces structures se fait par l'intermédiaire de la MDPH. Il s'agit principalement :

- d'*instituts médico-éducatifs (IME)* qui accueillent des enfants entre 0 et 20 ans. Dans ce cadre, on distingue les établissements accueillant des enfants et adolescents présentant des déficiences intellectuelles, des établissements pour enfants et adolescents présentant une déficience motrice, des établissements pour enfants polyhandicapés, des

- établissements pour enfants présentant une déficience auditive grave et des établissements pour enfants présentant une déficience visuelle grave ou cécité ;
- d'*instituts médico-professionnels (IMPRO)* après 14 ans pour donner une formation professionnelle ;
- d'*instituts de rééducation (IR)* pour des enfants présentant des difficultés scolaires sévères associées à des troubles du comportement.

## ■ Aides financières et sociales

La prise en charge sociale des enfants handicapés repose avant tout sur la rédaction de certificats médicaux qui doivent être précis, clairs, synthétiques et contenir des éléments pertinents. Ces certificats sont soumis au secret médical.

**Exonération du ticket modérateur :**  
prise en charge à 100 % des frais de santé

Pour en bénéficier, il faut être assuré social, ou ayant droit (conjoint, enfants à charge). Les causes de handicaps entrent soit dans la définition de la 23<sup>e</sup> maladie parmi les affections de longue durée, soit dans la définition de la 31<sup>e</sup> maladie (maladie longue et coûteuse hors liste).

Cette prise en charge recouvre les soins médicamenteux et autres, les régimes spécifiques, les séjours hospitaliers (exonération du ticket modérateur), les frais de transports relatifs aux soins, les aides techniques.

**Attribution de l'allocation de l'enfant handicapé et de ses compléments**

Les conditions d'attributions de l'AEH sont les suivantes : toute personne qui assure la charge d'un enfant handicapé de moins de 20 ans si l'incapacité de l'enfant est au moins égale à 80 % (perte de l'autonomie pour la plupart des actes de la vie quotidienne), ou entre 50 et 80 % s'il est placé en externat ou en semi-internat dans un établissement spécialisé ou pris en charge par un SESSAD. L'attribution de cette AEH relève de la compétence de la MDPH. Les compléments sont attribués aux personnes 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 six catégories différentes.

**Carte d'invalidité**

Elle est attribuée lorsque le taux d'incapacité est égal ou supérieur à 80 %, elle relève de la compétence de la MDPH. Les avantages obtenus sont divers : macaron GIC, exonération de la redevance TV, frais d'aide à domicile, gratuité des transports pour l'accompagnant.

**Allocation de présence parentale (APP)**

Le congé est d'une durée de quatre mois renouvelable deux fois soit d'un an au total. L'obtention du congé est rapide, en 15 jours après la demande. Elle n'est pas cumulable avec le congé de maternité, l'indemnisation des congés maladie, les allocations chômage, le complément d'éducation spécial perçu pour le même enfant. L'APP est par contre cumulable avec l'AEH simple.

### Aides à domicile

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 d'assurance-maladie. Diverses interventions sociales (auxiliaires de vie, aide ménagère, travailleuse familiale) peuvent être assurées à domicile, elles ne sont pas prises en charge par l'assurance-maladie mais peuvent relever d'autres aides différentes [collectivités locales, état...].

Ainsi, le pédiatre en tant que médecin de l'enfant occupe une place privilégiée auprès d'un enfant en situation de handicap. À tous moments, il se doit d'être le référent de l'enfant permettant une approche et une prise en charge globale afin de lui assurer la meilleure intégration sociale possible. La mise en place des techniques plus lourdes est parfois nécessaire, eu égard à la gravité du handicap et au pronostic engagé (troubles de la déglutition, dénutrition, insuffisance respiratoire chronique, risque vital). Le pédiatre reste là encore l'interlocuteur de choix : ces différentes techniques, leurs apports, leurs contraintes, la notion de qualité de vie doivent être discutés avec l'enfant et sa famille.

Autant de moments et de situations différentes où le pédiatre doit garder un regard éthique et toujours considérer l'enfant porteur de handicap comme un interlocuteur à part entière.

## ■ Place des examens complémentaires en neurologie pédiatrique\*

### ■ Électroencéphalogramme

L'électroencéphalogramme est un moyen d'exploration fonctionnelle des activités cérébrales corticales et sous-corticales. C'est un examen facile à réaliser, qui n'est pas douloureux pour l'enfant, réalisable en laboratoire, au lit du patient, en unité de soins intensifs. Il peut être immédiatement interprété. À côté des données statiques de la neuroradiologie, il apporte des données dynamiques, permettant d'apprécier le fonctionnement cérébral sur des durées pouvant aller jusqu'à plusieurs jours.

Depuis 10 ans, l'EEG numérisé (ou digitalisé) a progressivement remplacé dans les laboratoires l'EEG traditionnel avec encre et papier. Cette révolution technologique permet des enregistrements de durée nettement supérieure, et une reconstitution des montages *a posteriori*, puisque le signal est enregistré en référentiel.

La réalisation de l'EEG en pédiatrie, c'est enregistrer des enfants de 25 semaines d'âge gestationnel en incubateur jusqu'à de jeunes adultes. Cela veut dire s'adapter à des conditions d'examen très différentes, d'âge bien sûr, mais aussi d'environnement, d'asepsie, de comportement.

Le sommeil doit être systématique jusqu'à 5 ans pour deux raisons : le tracé de veille peut être trop artefacté pour être concluant, et certains grapho-éléments clés du diagnostic n'apparaissent qu'au cours du sommeil.

L'analyse du tracé et le compte rendu ne doivent être réalisés qu'en connaissance du dossier de l'enfant, données cliniques, résultats des autres examens paracliniques éventuels, traitement médicamenteux en cours. Le compte rendu doit répondre à l'attente du clinicien et aux questions posées au médecin interpréteur. La conclusion doit être claire et précise, ne pas utiliser de jargon, ni d'expressions fumeuses. Le clinicien attend une aide diagnostique, parfois pronostique. Les limites de l'« inhabituel » sont larges chez l'enfant pour un âge donné.

### Chez le nouveau-né

Pouvoir conclure à la normalité d'un EEG chez un nouveau-né à terme est un élément de pronostic neurologique très favorable. Le tracé intercritique pratiqué au cours des 3 premiers jours de vie, sans médication susceptible de le modifier, constitue un apport important au pronostic neurologique ultérieur : un EEG normal dans la veille et le sommeil avec une organisation spatio-temporelle présente et des grapho-éléments physiologiques, est un élément de pronostic favorable.

À l'inverse, certains tracés sont de pronostic très péjoratif surtout s'ils ne se modifient pas au cours d'enregistrements successifs.

L'EEG peut aussi être une aide au diagnostic étiologique : anomalies focales dans le contexte d'un AVC, tracé très évocateur dans certaines maladies métaboliques, le déficit en Vit B6.

L'EEG permet en effet d'affirmer (ou d'infirmier) le caractère épileptique de manifestations cliniques paroxystiques. Il rend possible l'analyse des phénomènes électro-cliniques concomitants. Il détecte les « crises infracliniques » ou plutôt les « décharges critiques infracliniques » et aide à reconnaître les crises cliniques sans modification du tracé. Lors de la mise en route d'un traitement anticonvulsivant, c'est l'EEG qui témoignera de son efficacité ou au contraire de la persistance de crises.

### Chez le nourrisson et l'enfant

#### Crises fébriles

Elles sont fréquentes chez le nourrisson : 5 % des enfants présentent une crise liée à la fièvre une fois dans leur vie, mais « simples » dans la majorité des cas. L'EEG est inutile dans ce cas : dans les heures ou les premiers jours qui suivent une crise, il est banal d'enregistrer des ondes lentes occipitales, sans valeur ni diagnostique, ni pronostique, si le tracé est réalisé à distance; il peut arriver que l'on recueille lors de l'endormissement des bouffées paroxystiques banales entre 1 et 3 ans. Enfin l'EEG n'a aucune valeur pronostique quant à la survenue d'une épilepsie secondaire.

À l'inverse, les crises fébriles « compliquées » [enfants de moins de un an ou de plus de trois ans, avec une température inférieure à 38,5 °C, crises prolongées (supérieures à 5 minutes), unilatérales et/ou suivies d'un déficit post-critique] posent le problème de diagnostic différentiel avec des crises symptomatiques d'une maladie neurologique aiguë (encéphalite herpétique) ou peuvent inaugurer une épilepsie d'évolution sévère (syndrome de Dravet) et ici l'EEG s'impose.

#### Spasmes épileptiques

Lorsque ces spasmes sont associés à une régression psychomotrice et à un tracé EEG de type « hypsarythmie », il s'agit

\* P. Plouin.

d'un syndrome de West. Il est donc important d'enregistrer ces manifestations cliniques et le tracé intercritique, puisque ces deux éléments sont nécessaires au diagnostic et à la décision thérapeutique.

Ces spasmes peuvent être isolés au début de la maladie, mais leur caractéristique est de survenir en « salves », c'est-à-dire en séries de plusieurs contractions séparées par quelques secondes, de façon préférentielle à l'endormissement et au réveil. Les spasmes se traduisent sur l'EEG par un pattern typique : il s'agit d'une onde lente de grande amplitude, suivi d'un aplatissement diffus du tracé inconstamment surchargé d'une activité rapide de bas voltage.

L'hypsarythmie typique se définit par une désorganisation complète du tracé qui est constitué d'ondes lentes delta bilatérales et symétriques et de pointes, très amples, irrégulières, de durée et de localisation variables, paraissant tantôt focales, tantôt multifocales. Un caractère asymétrique ou des anomalies surajoutées peuvent orienter le diagnostic étiologique.

### Épilepsies du nourrisson et de l'enfant

L'approche syndromique des épilepsies de l'enfant inclut le type de crises, l'EEG critique et intercritique, les données de l'examen neurologique, de l'imagerie et les données génétiques éventuelles.

L'EEG est donc indispensable dans le diagnostic positif, syndromique, voire étiologique de ces différentes épilepsies. Chez le nourrisson, il existe des crises focales soit dans le cadre d'un syndrome bénin, soit symptomatiques d'une lésion, des épilepsies myocloniques, de rares épilepsies absences. Chez l'enfant, ce sont l'épilepsie à pointes centrotemporales (EPCT) et l'épilepsie absence de l'enfant (EAE) qui sont les formes les plus fréquentes.

Dans l'EPCT, l'examen neurologique est normal, et ces enfants n'ont aucun antécédent personnel. Les crises, liées au sommeil, surtout en fin de nuit, sont habituellement partielles simples, brèves avec un début facial puis une hémiparésie, une impossibilité de parler (bruits vocaux, grognements) et une incontinence salivaire suivie de clonies hémifaciales. Le tracé de fond est normal pour l'âge (veille et sommeil) et il existe des pointes centrotemporales diphasiques, amples, isolées ou groupées, majorées par l'endormissement ou le sommeil où elles tendent à devenir bilatérales.

L'EAE est une épilepsie généralisée idiopathique qui débute entre 4 et 10 ans. La normalité de l'examen neurologique, de l'imagerie cérébrale est la règle; il n'y a pas d'antécédent pathologique personnel, mais parfois des antécédents familiaux d'épilepsie. Les crises obéissent à des critères précis : début et fin brusques, suspension marquée de la conscience, regard fixe, arrêt de toute activité à l'exception d'automatismes, fréquents. Quelques clonies (paupières) peuvent survenir au cours de l'absence. La durée des absences est brève (10 secondes en moyenne) et la fin est marquée par une reprise immédiate de l'activité avec amnésie. L'hyperpnée est un facteur déclenchant. L'EEG critique est indispensable pour affirmer une EAE : l'absence se traduit par une décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes ondes, amples, rythmiques à 3 Hz avec parfois un ralentissement en cours de décharge de durée supérieure à 4 secondes. L'EEG intercritique est normal dans la majorité des cas.

À côté de ces formes fréquentes, il existe d'autres syndromes épileptiques de pronostic variable.

### Suivi de l'épilepsie

Le suivi EEG dépend essentiellement du type d'épilepsie et de sa sévérité. Pour exemple, la mise en route du traitement chez un nourrisson présentant des spasmes épileptiques nécessitera des contrôles réguliers pour juger de l'amélioration ou non du tracé; à l'opposé, une EPCT une fois diagnostiquée ne nécessitera pas en règle d'autre tracé.

Les épilepsies focales pharmaco-résistantes pour lesquelles un geste chirurgical peut être envisagé nécessiteront des enregistrements EEG-vidéo prolongés avec des électrodes de surface et même intracérébrales.

### Autres indications

La surveillance des comas en unité de réanimation, le suivi des enfants neurochirurgicaux constituent aussi, parmi d'autres, des indications des l'EEG.

## ■ Potentiels évoqués\*

On nomme « potentiels évoqués » l'activité électrique émise par le système nerveux périphérique (SNP) ou central (SNC), en réponse à une stimulation sensorielle. Recueillis sur la peau, à proximité respectivement des nerfs concernés ou sur le scalp, ils se présentent sous la forme de déflections caractérisées par une morphologie, une amplitude et une latence de survenue par rapport à la stimulation. Leur très faible amplitude nécessite, pour les extraire, d'additionner les réponses consécutives à une série de stimulations (principe du moyennage).

Leur étude constitue une méthode non invasive, exploitable dès la naissance, même prématurée, fiable, et doit être demandée chaque fois que l'on désire explorer :

- le système sensoriel, auditif ou visuel, lorsque les méthodes subjectives ne sont pas exploitables;
- le SNP ou le SNC lorsque l'on soupçonne une lésion sur les voies auditives, visuelles ou somesthésiques.

### Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC)

#### Description

Ils sont enregistrés entre une électrode posée au vertex et une autre sur les mastoïdes, à l'aide d'une stimulation par un bruit bref, appelé clic, délivré par un casque appliqué sur l'oreille. La réponse évoquée par un clic de 90 dB est constituée d'une série de 5 pics numérotés de I à V. Le 1<sup>er</sup> pic correspond à l'activation de la partie distale du nerf auditif, les 4 pics suivants correspondent à ceux des relais auditifs protubérantiels. La latence des pics augmente et leur amplitude diminue lorsque décroît l'intensité de stimulation : l'onde I diminue rapidement pour disparaître dès 50 ou 40 dB, tandis que l'onde V reste identifiable tant que persiste une sensation auditive, le seuil d'apparition de l'onde V étant ainsi voisin, à 10 dB près, du seuil auditif subjectif. L'étude des PEATC à intensité décroissante constitue donc une méthode d'audiométrie objective.

\* M. Mayer.

## Interprétation et indication

PEATC demandés en vue d'étudier l'audition

Il faut effectuer une étude du PEATC à intensité décroissante, ce qui représente environ 1 heure 30 d'examen. Cet examen recherche une altération du seuil de l'onde V et permet de tirer des arguments en faveur de l'origine transmissionnelle, perceptive endo- ou rétrocochléaire d'une surdité partielle. Il est important de retenir qu'un PEATC normal à 90 dB n'exclut absolument pas une surdité partielle endocochléaire parfois importante et que seule l'étude précise du seuil de l'onde V permet de parler du seuil auditif de l'enfant.

Permettant de déterminer à 10 dB près, même chez le prématuré, le seuil auditif de chaque oreille de façon séparée et objective, sans aucune participation active de l'enfant puisque étudié au mieux durant son sommeil spontané ou induit par barbituriques, les PEATC sont d'une aide précieuse en pédiatrie. Quoi qu'il en soit, n'étudiant que les auditions dans les fréquences aiguës (2 000 à 4 000 Hz) et nécessitant une activité normale des relais auditifs du tronc cérébral, ils ont des limites, et cette étude du seuil ne sera toujours qu'un complément de l'examen ORL clinique otoscopique, les données fournies par l'impédancemétrie, l'étude des oto-émissions et l'audiométrie subjective chaque fois qu'elle sera possible.

Les principaux contextes pathologiques de recherche du seuil auditif par les PEATC sont, chez le nouveau-né et le nourrisson, ceux faisant craindre une surdité. Chez l'enfant plus grand s'ajoutent les séquelles de traumatisme du rocher, l'exploration d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux ou d'un syndrome vertigineux.

PEATC demandés afin d'étudier la fonction du tronc cérébral

La simple étude du PEATC à 90 dB suffit (20 min d'examen environ). Elle recherche une altération des latences des pics centraux (III à V), traduisant une atteinte myélinique ou bien une altération de leur morphologie ou de l'amplitude, traduisant une atteinte neuro-axonale au niveau des relais auditifs protubérantiels. À noter que les PEATC ne sont représentatifs de l'activité de ces relais que si l'oreille fonctionne correctement à 90 dB. Les principales pathologies explorables par PEATC sont le retentissement d'une hypertension intracrânienne et les affections tumorales, dégénératives, toxiques, traumatiques, inflammatoires, ischémiques, anoxiques, malformatives affectant le tronc cérébral.

## Potentiels évoqués somesthésiques (PES)

### Description

L'étude des PES consiste à stimuler un nerf périphérique, à l'aide d'un bref choc électrique appliqué sur la peau, et à recueillir la réponse, lors de la stimulation des membres inférieurs, en regard du cône lombaire, en région cervicale et au vertex et, lors de la stimulation des membres supérieurs, en regard du plexus brachial (point d'Erb), en région cervicale et en regard du cortex centro-pariétal controlatéral. Les seules voies somesthésiques mises en jeu passent par les cordons postérieurs de la moelle et conduisent la sensibilité épicrotique et proprioceptive.

## Interprétation et indication.

L'étude des PES permet de reconnaître une atteinte du système somesthésique au niveau périphérique, cordonale postérieure ou sus-médullaire, qu'elle soit tumorale, dégénérative, toxique, traumatique, inflammatoire, ischémique, anoxique ou malformative. Pour chacun de ces niveaux, l'atteinte se traduit par un retard de latence ou un effondrement d'amplitude des potentiels, selon qu'elle est de nature myélinique ou neuro-axonale : l'interprétation de ces paramètres nécessite de se référer à des abaques établies en fonction de l'âge et de la taille.

## Potentiels évoqués visuels (PEV)

### Description

Ils sont étudiés en région occipitale, soit par une stimulation au flash intermittent (PEVf), soit par une stimulation au damier reverse (PEVd), échiquier apparaissant sur un téléviseur et dont les carrés noirs et blancs alternent régulièrement. Leur maturation s'achève à 2 ans pour les réponses au flash et entre 5 et 10 ans pour celles au damier.

### PEVf

Les PEVf sont de loin les plus utilisés chez l'enfant. Les réponses constituées de 7 pics numérotés de I à VII, surviennent dans les 250 premières millisecondes après le stimulus, et s'avèrent d'une grande variabilité à la fois intra- et interindividuelle, d'une grande variabilité de la vitesse de maturation avec l'âge, et subissent une incidence marquée du cycle veille-sommeil-somnolence.

### PEVd

Les PEVd sont constitués d'une réponse plus précoce, simple positivité survenant vers 100 ms, de grande stabilité à la fois intra- et interindividuelle. Cependant leur obtention nécessite une attention soutenue : ils sont, en pratique, impossibles à obtenir chez l'enfant intellectuellement normal avant 2 ou 3 ans, et difficile à tout âge chez l'enfant déficient intellectuel. De plus, ils exigent l'absence de trouble de réfraction et de la motricité oculaire.

## Interprétation et indications

L'étude des PEV peut être demandée soit devant une malvoyance, soit pour détecter une atteinte du système nerveux central visuel qu'il y ait ou non malvoyance. Le PEV est un potentiel rétro-rétinien, ce qui nécessite pour son interprétation de connaître, d'une part, l'état des accessoires de l'œil (trouble de réfraction, cataracte, etc.), d'autre part, l'état de la rétine confirmé au moindre doute par l'électrorétinogramme. L'altération des PEV, sans atteinte de l'ERG, traduit une anomalie des voies visuelles rétro-rétiniennes, de type myélinique ou axonal selon qu'il s'agit d'un retard de latence des pics ou d'un effondrement de leur amplitude. D'autre part, on peut distinguer une atteinte antéchiastmatique d'une atteinte rétrochiastmatique :

- lorsque les réponses sont altérées lors de la stimulation d'un seul œil, l'atteinte est antéchiastmatique au niveau de cet œil ou du nerf optique correspondant ;

Hidden page

• **L'atteinte déficitaire est localisée :**

- le niveau lésionnel peut être déjà connu (traumatisme direct d'un nerf, paralysie faciale) : l'exploration ne concerne que le territoire du nerf lésé, précise l'intensité exacte de la lésion et permet de suivre les progrès de la réinnervation spontanée, ou après intervention ;

- le niveau lésionnel n'est pas connu : l'exploration électrique doit être large. Elle confirme l'origine périphérique et permet de distinguer une atteinte localisée à un territoire tronculaire ou plexique précis, d'une atteinte non systématique correspondant, en règle, à une atteinte de la corne antérieure (polyomyélite, atteinte ischémique médullaire...).

• **L'atteinte déficitaire est diffuse et constante** (tableau 21.V) : il faut souligner ici le caractère primordial de l'EMG qui seul permet de différencier des atteintes se traduisant souvent par la même symptomatologie clinique. Cette atteinte peut être :

- soit myogène : il s'agit d'une myopathie que la biopsie musculaire permettra d'étiqueter ;

- soit neurogène : il s'agit d'une neuropathie dont la classification électrique dépend de la localisation de l'atteinte sur le secteur moteur et/ou sensitif d'une part, et de la nature de cette atteinte, myélinopathique ou axonale, d'autre part.

• **L'atteinte motrice déficitaire est variable dans la journée** : l'exploration électrique standard doit être complétée d'une recherche de bloc neuromusculaire.

**Les explorations électriques neuromusculaires :**

- affirment le niveau périphérique d'une atteinte déficitaire ;
- précisent la topographie d'une lésion nerveuse traumatique ;
- permettent de suivre l'évolution et de guider la thérapeutique en matière de myasthénie ou de traumatologie ;
- aident au diagnostic étiologique d'atteinte myogène, neurogène ou jonctionnelle ;
- permettent la classification électrique des neuropathies. À noter que l'électromyographie précise la topographie de l'atteinte, mais pas son origine (inflammatoire, toxique, dégénérative...).

**Tableau 21.V. Classification électrique des atteintes musculaires et du système nerveux périphérique.**

Explorations		Atteintes	Myopathies	Neuropathies			
				Sensitives axonales	Motrices axonales	Sensitivo-motrices	
						axonales	myéliniques
Voie motrice	EMG	Myogène	Normal	Neurogène	Neurogène	Normal ou modérément neurogène	
	Vitesse de conduction nerveuse motrice	Normale	Normale	Normale ou tardivement discrètement abaissé	Normale ou tardivement discrètement abaissée	Abaissée	
Voie sensitive	Vitesse de conduction nerveuse sensitive	Normale	Incalculable par effondrement d'amplitude du potentiel sensitif	Normale	Incalculable par effondrement d'amplitude du potentiel sensitif	Abaissée	
	PES	Normaux	Amplitude des réponses périphériques effondrée	Normaux	Amplitude des réponses périphériques effondrée	Latence des réponses périphériques retardée	

## Plan du chapitre

Strabisme et amblyopie . . . . .	615
Glaucomes de l'enfant . . . . .	616
Cataracte de l'enfant . . . . .	617
Problèmes d'ophtalmologie courante . . . . .	618

Un enfant sur dix naît avec un risque visuel : cela justifie donc un examen minutieux du pédiatre qui pourra dépister toute anomalie oculaire et l'adresser s'il y a lieu à l'ophtalmologiste pour une thérapeutique qui peut être souvent précoce.

Les pathologies les plus importantes à déceler sont :

- l'amblyopie et le strabisme ;
- les glaucomes ;
- et les cataractes qui justifient toutes un traitement précoce et parfois urgent.

## ■ Strabisme et amblyopie\*

Le strabisme est une perte du parallélisme des axes visuels et sa fréquence est estimée à 4 % chez l'enfant scolarisé.

L'amblyopie correspond à un déficit visuel non corrigé 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 8 % d'amblyopies de niveau variable (légères à profondes).

Les examens obligatoires de prévention et de dépistage prévus par la loi se situent à 8 jours, 9 mois et 2 ans.

Le dépistage a deux impératifs cliniques :

- la recherche du strabisme.
- la recherche de l'amblyopie.

## ■ Strabisme [fig. 22.1]

Avant l'âge de 6 mois, la vision binoculaire, ainsi que l'accommodation, n'étant pas complètement développées, des anomalies oculomotrices peuvent s'observer de façon intermittente.

Après 6 mois, il faudra rechercher les caractéristiques de ce strabisme :

- déviation permanente ou intermittente (test du reflet cornéen, fig. 22.2) plus ou moins importante ;
- 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, l'examen spécialisé devra impérativement être pratiqué.

\*D. Brémond-Gignac.

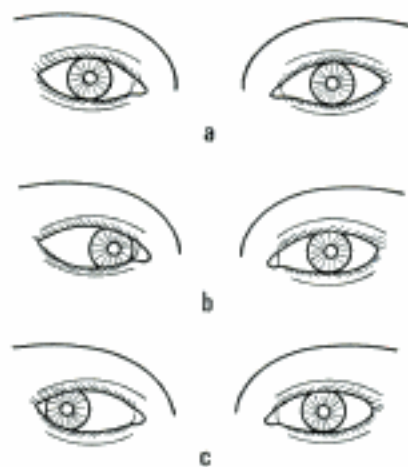


Figure 22.1. Strabismes

- a) Aspect normal.  
b) Strabisme convergent droit.  
c) Strabisme divergent droit.

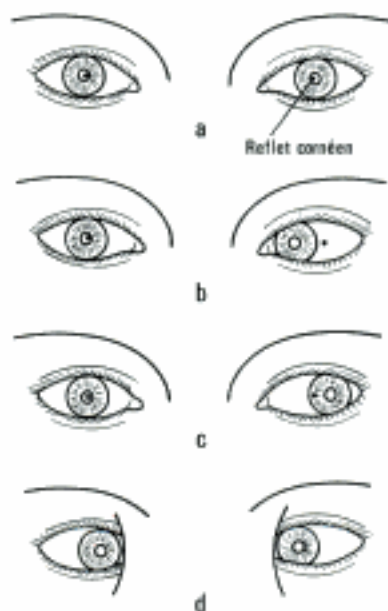


Figure 22.2. Test du reflet cornéen.

- a) Reflet cornéen normal : légèrement décentré en nasal dans l'aire pupillaire (non dilatée).  
b) Strabisme divergent (ésotropie) : [1 mm de déviation du reflet correspond approximativement à une angulation de 7°]. Ici ésotropie de 45°.  
c) Strabisme divergent.  
d) Epicanthus : reflet cornéen normal, test de l'écran normal.

## ■ Amblyopie

Plus elle est dépistée tôt, meilleures sont les chances de récupération.

Avant 2-3 ans, quand l'enfant ne parle pas, on pratiquera :

- le test de l'occlusion (fig. 22.3) : on place un cache sur un œil (puis sur l'autre alternativement). S'il existe une amblyopie de l'œil non occlus, l'enfant ne supportera pas le cache ;
- une skiascopie par un ophtalmologiste qui permettra de déterminer s'il existe une anomalie de la réfraction (hypermétropie, myopie, astigmatisme). Elle sera effectuée sous cycloplégiques (*Mydriaticum*, *Atropine*, *SkiacoF*).

Dans des cas particuliers, un test de bébé-vision ou de cartons de Teller pourra être effectué pour apprécier la vision de chaque œil.

Après 3 ans, on peut évaluer l'acuité visuelle de l'enfant à l'aide de dessins ou d'optotypes. S'il existe une amblyopie, il faudra éliminer les causes organiques de celle-ci.

Après 6 ans les chances de rééducation de l'amblyopie sont très réduites.



Figure 22.3. Ésoptropie : 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.

## ■ Traitement

Il comportera :

- le port de verres correcteurs le plus souvent nécessaire ;
- la rééducation de l'œil amblyope en pénalisant l'œil dominant (caches, secteurs, verres spéciaux, collyres) ;

- la chirurgie de strabisme qui sera toujours encadrée d'une rééducation orthoptique.

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.

## ■ Glaucomes de l'enfant

### ■ Clinique

L'hypertonie oculaire représente le signe clinique commun à tous les glaucomes, mais leurs étiologies sont variées (fig. 22.4).

On distingue deux grands types :

- les glaucomes congénitaux ;
- les glaucomes secondaires à une affection oculaire.

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).

Il convient donc de rechercher à l'examen :

- une mégalocornée (chez le nourrisson, tout diamètre cornéen supérieur ou égal à 12 mm doit être considéré comme pathologique) ;
- un œdème cornéen plus ou moins important.

Dès qu'il existe un doute, l'ophtalmologiste effectuera alors un examen sous anesthésie générale sans intubation qui permettra de préciser la mesure du tonus oculaire associée si possible à une gonioscopie qui précisera l'état de l'angle iridocornéen, et à un fond d'œil.

On évaluera les éléments du pronostic du glaucome :

- importance de la mégalocornée ;
- importance de l'œdème cornéen et des vergetures cornéennes ;
- mouvements oculaires anormaux.

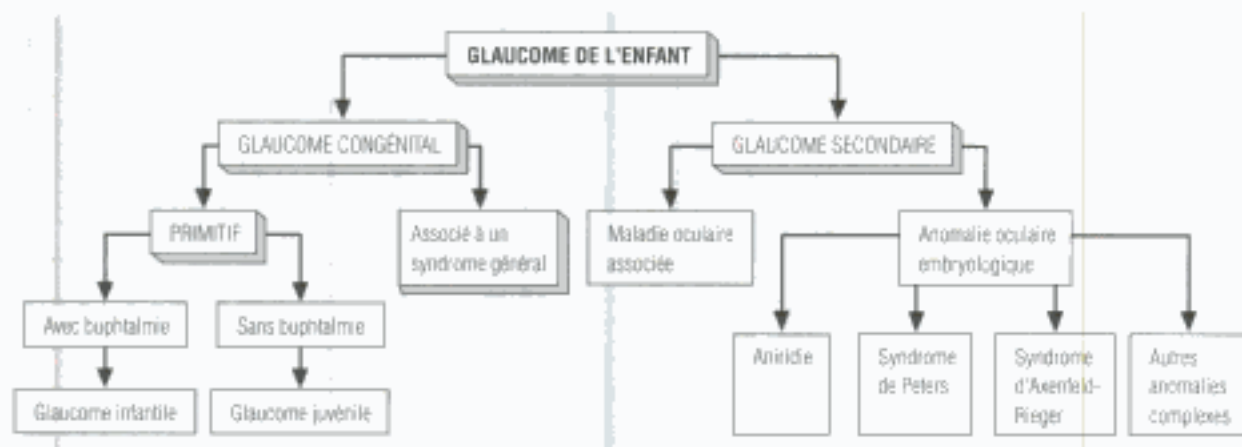


Figure 22.4. Étiologies du glaucome de l'enfant.



Hidden page

- d'évaluer le type de cataracte ;
- d'apprécier le calendrier thérapeutique ;
- d'estimer le pronostic.

## ■ Étiologies

### Cataractes congénitales

• **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 plus ou moins complètes peuvent s'observer.

• **Secondaires à une embryopathie** : la rubéole est la principale étiologie mais elle associe de surcroît d'autres malformations oculaires, telle la microphthalmie, 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... mais leur responsabilité reste difficile à prouver.

• **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.

#### Cataractes métaboliques

• Le syndrome de Lowe associe une anomalie du métabolisme des acides aminés et du métabolisme phosphocalique. La cataracte n'est qu'un élément d'une malformation du globe.

• Les anomalies du métabolisme des glucides, tels :

- 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 redoutable).

En pratique, on opérera le plus rapidement possible, quand la cataracte est totale.

La technique chirurgicale s'effectuera en extraction extracapsulaire, phakoémulsification ou en phacophagie par la pars plicata.

Le résultat fonctionnel dépendra essentiellement de la précocité du traitement chirurgical et optique, ainsi que de l'importance des malformations oculaires associées.

## ■ Problèmes d'ophtalmologie courante

### ■ Conduite à tenir devant un œil rouge chez l'enfant (fig. 22.6)

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*, 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 muco-purulentes 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'attachera à rechercher une kératite (superficielle ou profonde), le plus souvent virale ; une kérato-conjonctivite ; une uvéite ou un corps étranger intracornéen.

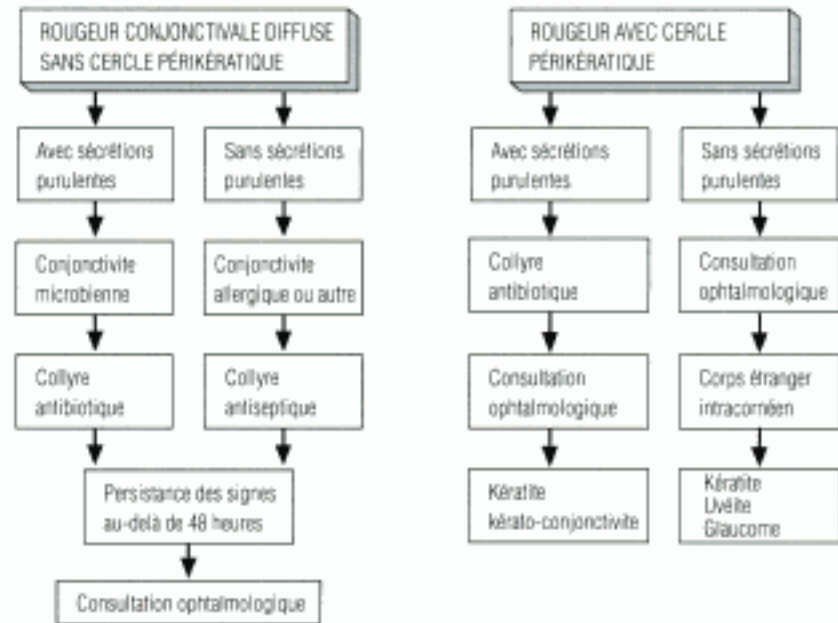
Une rougeur oculaire chez l'enfant, symptôme bénin dans la grande majorité des cas, doit cependant faire soupçonner, surtout si elle est d'intensité moyenne, une infection plus grave, au premier rang desquelles le traumatisme reste un piège et l'uvéite torpide un risque. Au moindre doute l'examen spécialisé est impératif.

## ■ 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. 20 % 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.



**Figure 22.6.** Conduite thérapeutique à tenir devant un œil rouge.

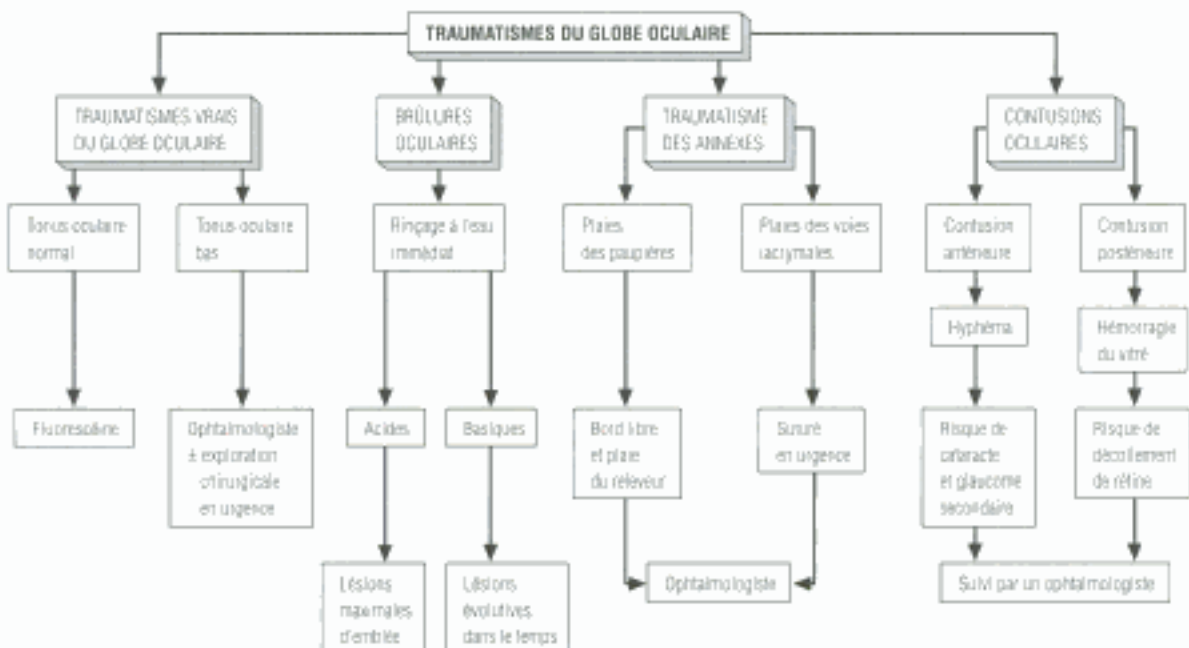
Nous distinguerons (fig. 22.7) :

- 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, pratiquera l'examen oculaire de façon bilatérale et comparative, il appréciera :

- l'œdème des paupières ;



**Figure 22.7.** Traumatisme du globe oculaire : orientation immédiate et pronostic.

Hidden page

Hidden page

### Anti-allergiques

Ils seront prescrits dans les conjonctivites récidivantes où il existe un terrain atopique. Pour une bonne efficacité, le traitement minimal proposé est de 2 mois. Il sera 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 seront prescrits dans toutes les atteintes cornéennes (kératites).

### Mydriatiques

Il est très important de respecter les dosages selon l'âge. Seul le mydriaticum (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, ou pour mettre au repos l'œil opéré ou inflammatoire.

On évitera de prescrire des antiseptiques avec constricteurs locaux qui masqueraient une pathologie ophtalmologique sous-jacente.

De préférence, on utilisera chez l'enfant, quand la forme générique existe, des collyres sans conservateurs et/ou monodose.

## Plan du chapitre

Voies aériennes supérieures :	
pathologies infectieuses .....	623
Voies aériennes supérieures :	
dyspnées obstructives .....	634
Voies digestives .....	638
Tuméfactions cervicales de l'enfant .....	638
Paralysies faciales de l'enfant .....	640
Vertiges de l'enfant .....	642

**Bonnes règles de l'examen clinique de la gorge et des tympans\***

Chez l'enfant, la difficulté de l'examen clinique de la gorge et des tympans tient avant tout au manque de coopération du patient. Pour éviter un traumatisme intempestif par les instruments, il est essentiel que l'enfant soit bien maintenu. Le jeune enfant peut être assis sur les genoux d'un adulte qui lui enserme les jambes entre ses genoux, en plaquant son dos contre lui d'une main et en lui maintenant la tête de l'autre. Les nouveau-nés et les nourrissons seront examinés en décubitus dorsal sur une table d'examen, la tête et les épaules étant maintenues par l'aide.

L'otoscopie nécessite un bon éclairage, soit par un otoscope à manche, soit par un miroir de Clar. On appréciera la coloration du tympan, ses reliefs.

L'étroitesse du conduit auditif externe et l'orientation du tympan, qui, chez l'enfant, fait un angle très ouvert vers l'axe du conduit, font que l'examineur n'a qu'une vue partielle du tympan.

Pour pallier ceci, il faut faire varier l'orientation du spéculum et reconstruire mentalement l'image du tympan. On a aussi souvent avantage à s'aider d'un système grossissant comme une loupe. Le tympan peut être difficile à voir du fait de la présence de débris dans le conduit auditif externe. S'ils sont peu importants, ils seront réclinés le long des parois du conduit en insufflant de l'air avec un otoscope pneumatique. Dans les autres cas, il faut les retirer avec une anse de Billeau maniée avec douceur. S'il y a un bouchon de cérumen obstructif, il faudra faire un lavage, l'aspiration et les pinces étant à éviter chez le très jeune enfant du fait du risque de traumatisme du conduit, et donc d'otorragie qui masquerait le tympan.

L'examen de la gorge doit aussi se faire avec un bon éclairage, car un éclairage insuffisant fausse l'appréciation de la coloration des muqueuses. L'ouverture de la bouche, chez l'enfant récalcitrant, sera obtenue, non pas par l'occlusion des

narines, mais en glissant un abaisse-langue entre les gencives au niveau des molaires, puis en déprimant la langue et la mandibule. Il faut éviter de mettre l'abaisse-langue sur la partie postérieure de la langue, car cela déclenche un réflexe nauséux qui gêne considérablement l'examen. L'examen de l'oropharynx appréciera la taille des amygdales, la coloration de la muqueuse, recherchera l'existence d'une bifidité de la luette, de vésicules ou de fausses membranes.

\* M. François.

## ■ Voies aériennes supérieures : pathologies infectieuses\*

### ■ Rhinopharynx et cavités sinusiennes

#### Rhinites et rhinopharyngites

Les rhinites sont les formes les plus bénignes et les plus communes des infections des voies respiratoires supérieures du nourrisson et de l'enfant. Elles comportent un écoulement nasal antérieur clair, une irritation nasale avec éternuement et une gêne respiratoire notable chez le jeune nourrisson. La fièvre est habituellement modérée.

#### Signes cliniques

Les rhinopharyngites comportent, outre les signes de rhinite :

- une pharyngite avec muqueuse rouge parfois œdématisée ;
- un écoulement muqueux nasal postérieur, cause d'irritation et de réflexe nauséux (« vomissements glaireux » consécutifs au rejet de mucosités dégluties par un nourrisson qui ne peut se moucher) ;
- une fièvre de niveau variable ;
- des symptômes digestifs (vomissements, diarrhées), respiratoires ou cutanés peuvent témoigner de la diffusion de l'atteinte virale ;
- la toux est le plus souvent la conséquence de la gêne nasale et de l'œdème pharyngé et ne doit pas faire méconnaître une atteinte des voies aériennes inférieures (auscultation pulmonaire systématique).

#### Étiologie

Les rhinites et les rhinopharyngites sont essentiellement liées à des virus : virus para-influenzae ; virus respiratoire syncytial ; rhinovirus...

\* A. Bourrillon.

## Évolution et complications

L'évolution est le plus souvent spontanément *bénigne*.

Les complications sont surtout observées chez le nourrisson et sont liées à la surinfection bactérienne (*Haemophilus influenzae*, pneumocoque, staphylocoque, streptocoque, *Moraxella catarrhalis*...).

Cette surinfection bactérienne peut être locale (otite moyenne aiguë suppurée, sinusite et ethmoïdite) ou diffusée par bactériémie (méningite purulente à pneumocoque, ou *Haemophilus influenzae*).

Les rhinopharyngites récidivent fréquemment, en particulier chez les nourrissons en collectivité. Une hypertrophie des végétations adénoïdes peut en résulter, provoquant une obstruction nasale permanente et des complications locales (otite séromuqueuse chronique) (voir page 631).

## Traitement

L'étiologie étant virale, le traitement doit être le plus souvent symptomatique : irrigation modérée et répétée des fosses nasales par du sérum physiologique, au mieux à l'aide d'une poire permettant l'aspiration des mucosités. On proposera ces aspirations à distance des repas (risque de vomissements).

Il est inutile de recourir à des instillations nasales de solutions contenant des antibiotiques locaux ou des décongestionnants tels que l'éphédrine (contre-indiqués chez le nourrisson). En cas d'obstruction nasale, on peut utiliser du sérum salé hypertonique (Sinomaril).

Un traitement antipyrétique (paracétamol) peut être proposé si l'enfant est fébrile (voir Chapitre 18 § Fièvre, page 408).

L'indication de l'antibiothérapie par voie générale doit être exceptionnelle (voir Chapitre 18 § Antibiotiques, page 437).

Dans ces cas-là, le choix des antibiotiques se porte vers ceux qui sont actuellement indiqués dans les otites purulentes.

## ■ Sinusites

Les sinus :

- les sinus ethmoïdaux et maxillaires existent dès la naissance ;
- les sinus frontaux ne se développent qu'au cours de l'adolescence.

### Sinusite ethmoïdale (ethmoïdite)

## Anatomopathologie

### Sinus ethmoïdal

Il se caractérise :

- par sa structure labyrinthique avec de multiples cloisonnements qui exposent aux épisodes de rétention purulente ;
- par la minceur de sa paroi externe, élément constitutif de la paroi interne de l'orbite ;
- par la proximité des éléments méningo-encéphaliques.

### Ethmoïdite

L'inflammation de la muqueuse qui tapisse les cellules du sinus ethmoïdal est quasi constante dans le cadre des rhinopharyngites. La sinusite ethmoïdale (ethmoïdite) peut évoluer

pour son propre compte sous la forme d'un foyer de rétention purulente à haut potentiel de complications locorégionales.

## Diagnostic

Il est habituellement porté chez un enfant ayant un œdème palpébral caractéristique :

- unilatéral ;
- débutant à l'angle interne de l'œil, puis atteignant les deux paupières sans conjonctivite.

La peau est en général rouge et chaude. La fièvre est élevée (40 °C).

Le diagnostic est avant tout clinique. Un scanner ne doit être demandé que si l'œil n'est pas ouvrable spontanément. Il a pour but de rechercher une complication intraorbitaire pouvant nécessiter un traitement chirurgical.

## Étiologie - Complications

Les bactéries responsables sont avant tout les *Haemophilus influenzae* et les *Staphylococcus aureus*.

La recherche de complications doit être systématique :

- étude du réflexe pupillaire à la lumière et de la mobilité oculaire (recherche de diffusion intraorbitaire de l'infection) ;
- recherche de signes méningés.

Ces complications sont heureusement devenues fort rares depuis les traitements antibiotiques adaptés.

## Traitement

Après hémocultures, ponction lombaire au moindre doute, le traitement antibiotique est mis en œuvre à l'hôpital par voie parentérale. Il doit comprendre, si l'on souhaite couvrir un *Haemophilus influenzae* et un staphylocoque supposé métri R, l'association céfotaxime (100 mg/kg/j) et fosfomycine (200 mg/kg/j). Le traitement parentéral est habituellement de 5 jours, puis un relais est pris *per os*, en ambulatoire, par l'association amoxicilline clavulanique pendant une semaine.

### Sinusite maxillaire

Le petit volume du sinus maxillaire, son caractère non cloisonné, son drainage naturel plus facile que chez l'adulte font que cette cavité n'est pas sujette aux épisodes de rétention purulente avant l'âge de 7-8 ans.

La sinusite maxillaire du jeune enfant est banale dans le cadre de la rhinopharyngite, le sinus ne constituant qu'une simple évagination de la muqueuse nasale.

Ce n'est que vers l'âge de 9-10 ans que la pathologie sinusienne maxillaire acquiert son individualité, proche de celle de l'adulte. Le diagnostic est clinique. L'imagerie (scanner) n'est demandée que si une intervention chirurgicale est envisagée, ce qui reste exceptionnel.

L'écologie microbienne des sinusites purulentes étant voisine de celle des otites moyennes aiguës, l'antibiothérapie sera identique (amoxicilline + acide clavulanique, cefpodoxime proxetil, voire pristinamycine) en association avec une corticothérapie visant à réduire l'œdème et à permettre l'aération des sinus (prednisone 1 mg/kg/j) pendant 8 à 10 jours.

### Sinusite frontale

Elle est exceptionnelle et ne se voit que chez le grand enfant et l'adolescent.



Hidden page

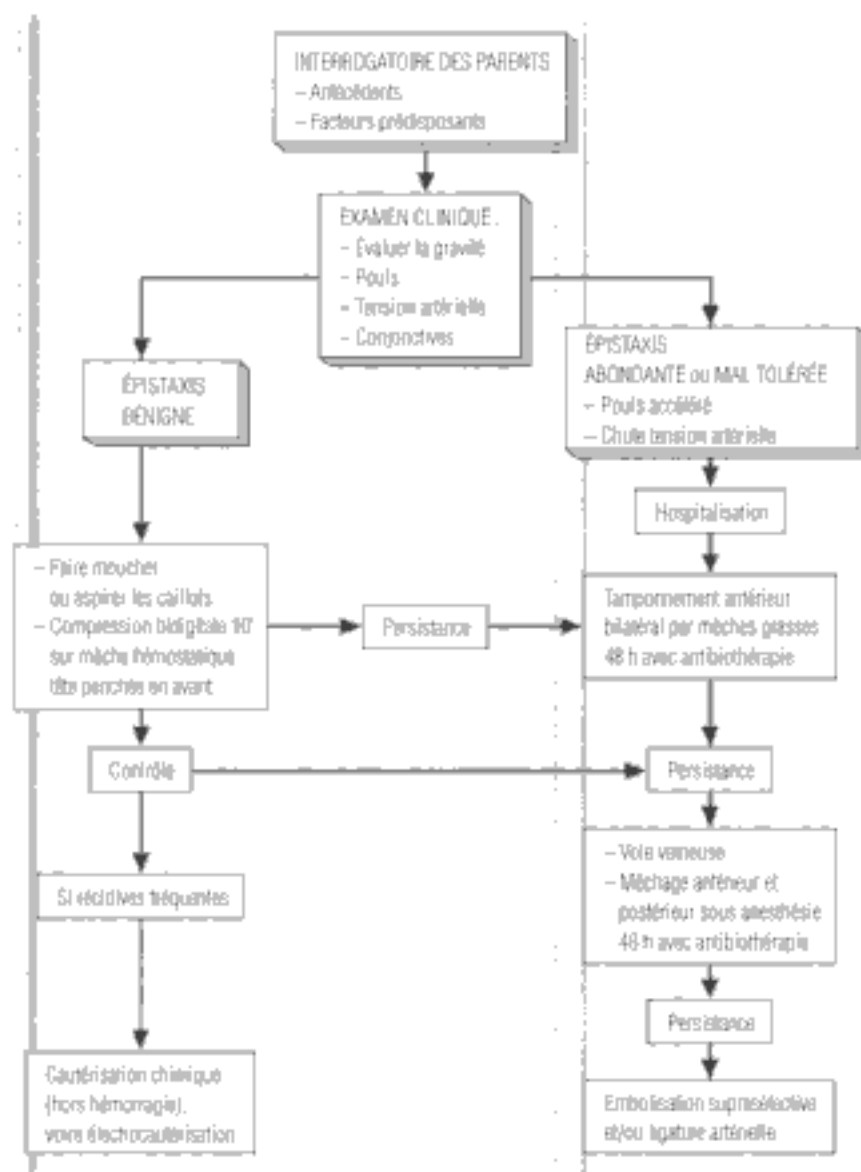


Figure 23.1. Conduite à tenir devant une épistaxis.

• **Les angines pseudo-membraneuses** se caractérisent par un exsudat fibrineux étendu pouvant dépasser les limites de l'amygdales et s'étendre sur le voile, la paroi pharyngée postérieure, voire le cavum. Ces exsudats assez cohérents réalisent de fausses membranes blanches ou grisâtres volontiers épaisses.

Un tel tableau pourrait faire redouter une diphtérie. Celle-ci est devenue exceptionnelle [grâce à la vaccination]. La mononucléose infectieuse est la cause virale la plus fréquente de cette pathologie.

• **Les angines ulcéreuses** (angines de Vincent) et **ulcéro-nécrotiques** (susceptibles de révéler une hémopathie) sont exceptionnelles chez l'enfant.

• **Les angines vésiculeuses :**

- l'herpangine, liée à un entérovirus (le virus coxsackie du groupe A) survient habituellement chez les enfants de moins de 5 ans. Les vésicules siègent sur le bord libre du voile et sur les piliers antérieurs;

- les angines vésiculeuses, survenant chez les enfants de plus de 5 ans, sont le plus souvent liées à un herpès. Les lésions siègent plutôt sur les amygdales. L'association à un herpès labial est très évocatrice.

#### Pathologie régionale

• **Les infections pharyngées ou amygdaliennes** peuvent concerner les tissus environnants :

- les **adénopathies cervicales** sont fréquentes. Leur augmentation de volume pourrait annoncer une évolution vers la suppuration;

- les **suppurations péripharyngées** se collectent très rarement dans des espaces facilement clivables sur le plan anatomique :

- latéralement : phlegmons péri-amygdaliens unilatéraux,

- en arrière : phlegmons rétropharyngés dysphagiques et dyspnéiques.

• **Le syndrome de Grisel** est un torticolis, permanent, douloureux, fébrile, sans atteinte ni du muscle sterno-cléido-mastoïdien, ni de l'oreille moyenne (atteinte secondaire à une inflammation des muscles prévertébraux).

### Pathologie générale

Les deux tiers environ des pharyngo-amygdalites sont d'origine virale.

Le streptocoque bêta-hémolytique du groupe A est le plus fréquent des germes rencontrés dans les angines bactériennes (une angine sur cinq environ). *Aucun signe ou score clinique n'a de valeur prédictive positive ou négative pour affirmer l'origine streptococcique d'une angine.*

### Diagnostic bactériologique

Les tests de diagnostic rapide permettent d'identifier les angines à streptocoque.

### Traitement [voir Chapitre 18 § Antibiotiques page 437]

Un traitement antibiotique est proposé en cas de strepto-test positif, ainsi qu'en cas de scarlatine et chez les enfants ayant des facteurs de risque particulier [drépanocytose, valvulopathie...].

Le traitement de référence était la pénicilline V orale [Oracil-line]. Elle est devenue du fait de sa durée de prescription [10 jours] son traitement historique.

En pratique, des traitements plus courts sont actuellement proposés :

- amoxicilline [50 mg/kg/j] pendant 6 jours. Dans les seuls cas d'allergie aux pénicillines [sans contre-indication aux céphalosporines] peuvent être prescrits des ciclosporines orales de 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> génération : cefuroxime - axetil [Zinnat] [4 jours] ou cefpodoxime - proxetil [Orelox] [5 jours]. Les macrolides qui avaient l'avantage de permettre des traitements courts autorisant une meilleure observance ne doivent plus être prescrits, compte tenu de l'augmentation de la résistance du streptocoque à cette classe d'antibiotique, qu'après avoir réalisé un prélèvement bactériologique pour culture et antibiogramme. Les macrolides de recours seront alors : azithromycine [3 jours] ;
- clarithromycine [5 jours] ; josamycine [5 jours] [voir Chapitre 18 § Antibiotiques page 437].

## ■ Pathologie de l'oreille\*

### Écoulement d'oreille

En cas d'otorrhée, l'aspect de l'écoulement et les données de l'otoscopie suffisent souvent à faire le diagnostic.

• **Devant un écoulement clair**, il faut d'abord éliminer des gouttes auriculaires ou des larmes qui auraient pu couler dans le conduit. Dans les autres cas, surtout dans un contexte traumatique, il faut suspecter un écoulement de liquide céphalo-rachidien. Un pansement stérile sera mis dans l'oreille. Un scanner sera demandé pour préciser le siège de la brèche.

• **Devant un écoulement purulent**, la douleur à la manipulation du pavillon est très évocatrice d'une otite externe, dont le traite-

ment est avant tout local par gouttes auriculaires. Si l'examen du tympan, après nettoyage du conduit auditif externe, voire aspiration douce, met en évidence une perforation non linéaire du tympan, il s'agit d'une otite chronique en poussée de surinfection. Un traitement médical permettra d'assécher l'oreille, mais il faudra envisager un traitement chirurgical pour éradiquer les lésions et traiter les séquelles. Les otorrhées survenant sur aérateur transtympanique cèdent le plus souvent aux traitements locaux par gouttes auriculaires. En fait, chez l'enfant, l'otorrhée purulente est le plus souvent due à une otite moyenne aiguë qui s'est perforée spontanément, avec ou sans fièvre, avec ou sans otalgie. Le traitement repose sur l'antibiothérapie.

• **Un écoulement de sang** par le conduit auditif externe inquiète toujours. Dans un contexte traumatique, il peut s'agir d'une plaie du conduit auditif externe, ne nécessitant aucun traitement s'il n'y a pas de fracture associée du condyle mandibulaire, ou d'otorragie extériorisée à travers une brèche du tympan, témoin d'une fracture du rocher dont le siège doit être précisé par scanner. En dehors d'un contexte traumatique, l'otoscopie permettra de savoir s'il s'agit d'une otite phlycténulaire, dont le traitement repose sur l'antibiothérapie, ou de granulomes obstruant plus ou moins le conduit auditif externe. Dans ce dernier cas, en l'absence d'antécédent otologique, il est prudent de faire une biopsie. Il s'agira le plus souvent d'une otite chronique. Il faudra aussi évoquer, surtout chez l'enfant, une pathologie plus grave du type granulome à éosinophiles ou rhabdomyosarcome.

### Bains et aérateurs transtympaniques

Il existe deux types d'aérateurs transtympaniques : les T-tubes [aérateurs longs] et les drains de Shepard, en forme de « yoyos » [aérateurs courts].

- Les aérateurs transtympaniques ont pour but de maintenir la membrane tympanique ouverte, avec un risque théorique de passage de l'eau par le conduit auditif externe en cas de baignade ou de shampoing avec les bactéries telles que *Staphylococcus aureus* et *Pseudomonas*.

- Les données expérimentales ont mis en évidence que le passage de l'eau à travers des aérateurs transtympaniques dont l'orifice est étroit [environ 3/10 mm de diamètre] nécessite une pression élevée qui n'est pas atteinte lors d'une douche, d'un bain en baignoire, d'un shampoing ou de la natation en surface [notamment pour les aérateurs longs].

**Prévention : est-elle inutile ou possible ?**

Certaines mesures sont :

- illusoires : bonnet de bain [il ne protège que les cheveux] ; coton et tampons d'oreilles [ils ne sont pas étanches] ;

- utiles : si shampoings [application des mains de l'enfant ou de verres en plastique contre ses oreilles pendant qu'un adulte lui rince les cheveux à la douchette] ; éventuellement embouts « sur mesure » confectionnés par des audioprothésistes (non remboursés par la Sécurité sociale). Ils sont justifiés en cas d'otorrhées externes répétées sur les aérateurs habituels. Ils permettent alors des bains en mer et en piscine mais n'indiquent pas davantage la possibilité de la nage sous l'eau.

**Risques des bains ou de douches chez les enfants porteurs de « yoyos » ?**

- Ceux-ci n'induisent généralement pas d'otite moyenne aiguë.

- Ils n'augmentent pas le risque de perforation séquelle après le retrait de l'aérateur.

\* M. François.

- Ils n'altèrent pas le pronostic auditif.
- Ils bénéficient de la possibilité de traitements facilement administrables : gouttes auriculaires (ayant l'AMM) : rifampicine (mais coloration tympanique) ou ofloxacine (prescription que l'on ne saurait proposer par excès).

## Otalgie

L'otalgie est une douleur rapportée à l'oreille. Dans la plupart des cas, l'otalgie est liée à une pathologie auriculaire qui sera facilement reconnue à l'otoscopie [fig. 23.2].

- En cas d'**otite externe**, le simple effleurement du pavillon de l'oreille déclenche une douleur vive. L'examen met en évidence un rétrécissement du conduit auditif externe par une dermo-épidermite associée à un écoulement en règle peu abondant. Le traitement repose sur des antalgiques et des soins locaux : mèche ou tampon expansible imbibé régulièrement de gouttes auriculaires.

- L'otalgie peut être le premier symptôme d'une **otite moyenne aiguë**. Au stade congestif, caractérisé par une rougeur du tympan sans effacement des reliefs, le traitement repose sur les gouttes auriculaires antalgiques et les anti-inflammatoires. Lorsque le tympan est bombé et que ses reliefs ne sont plus visibles, il s'agit d'une otite moyenne aiguë suppurée collectée, dont le traitement repose sur l'antibiothérapie par voie générale [voir chapitre Antibiothérapie de l'enfant]. Une paracentèse sera parfois effectuée dans un but diagnostique ou thérapeutique. Les otites phlycténulaires, particulièrement douloureuses, seront traitées comme les autres otites aiguës.

- L'**otite séromuqueuse** se manifeste parfois par une otalgie légère. Le tympan est ocre, plus ou moins opaque, et peu mobile au spéculum pneumatique. L'otalgie peut être calmée par des gouttes auriculaires antalgiques. Un traitement plus agressif de l'otite séromuqueuse n'est à envisager qu'en cas de complication, en particulier d'hypocousie bilatérale mal tolérée.

- Les **otites chroniques** avec perforation du tympan sont très rarement douloureuses. Une otalgie dans ce contexte doit faire rechercher une tuberculose.

- Parfois l'otalgie est projetée. L'otoscopie est alors normale. C'est l'examen du pharynx qui va donner la clef du diagnostic. Il s'agira dans la plupart des cas chez l'enfant d'une angine ou d'une pharyngite.

## Otite moyenne aiguë\*

### Étiologie : germes et résistances

(voir aussi Chapitre 18 § Antibiotiques page 437)

En France en 2001, les *Haemophilus influenzae* sont responsables de près de 40 % des otites moyennes aiguës de l'enfant. Ces germes sont pour 70 % producteurs de bêta-lactamase. L'*Haemophilus influenzae* de sérotype b était susceptible [pour les enfants non vaccinés] d'entraîner des complications méningées dans 5 % des cas.

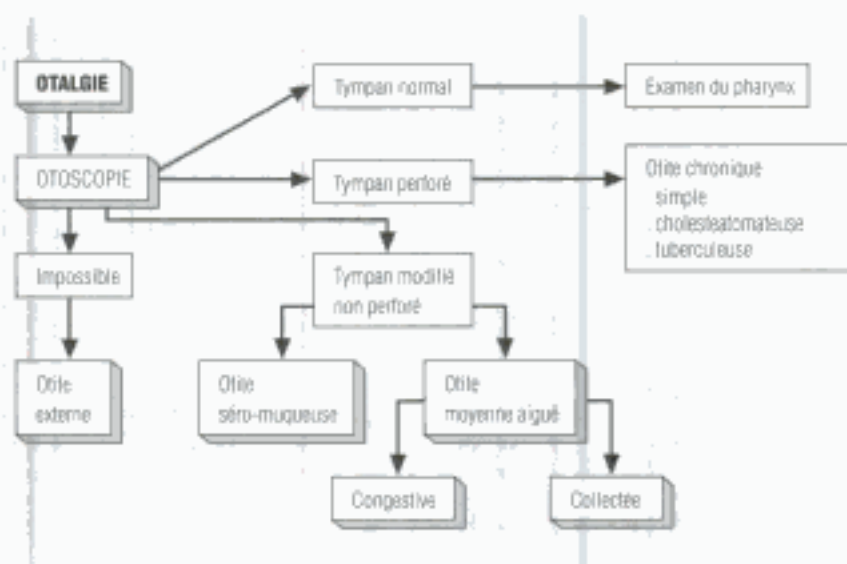
Les *Streptococcus Pneumoniae* (pneumocoques) sont responsables de 30 à 40 % des otites avec une sensibilité diminuée à la pénicilline variant selon les régions de 50 à 70 %.

Les *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pyogenes* (groupe A) sont responsables de 3 à 5 % des otites.

Les *Moraxella catarrhalis* peuvent être en cause de façon limitée (2 à 5 %) mais 90 % des souches sont sécrétrices de bêta-lactamases. La place exacte des anaérobies [genre *Bacteroides*] est encore difficile à déterminer.

La mise en culture d'une otorrhée ne montre pas nécessairement le germe seul responsable mais souvent des contaminants ou une flore polymicrobienne ; il faut donc interpréter les résultats avec prudence tout en sachant que 10 % des prélèvements sont authentiquement plurimicrobiens. Enfin, 20 % des prélèvements resteront stériles, faisant évoquer un anaérobie ou un agent viral.

\* Th. Soussi.



**Figure 23.2.** Orientation diagnostique d'une otalgie selon les données de l'otoscopie.

Hidden page

Si l'otite est peu fébrile et associée à une conjonctivite : le germe responsable est possiblement un *Haemophilus influenzae*. Comme près de 70 % des souches sont productrices de bêta-lactamase, il convient de prescrire l'association amoxicilline-acide clavulanique, ou une céphalosporine orale de deuxième ou troisième génération voire l'association érythromycine-sulfafurazole uniquement s'il y a contre-indication aux bêta-lactamines.

Si l'otite est hautement fébrile, douloureuse, chez un nourrisson de moins de 18 mois, gardé en crèche et vivant en région parisienne ou dans les régions à forte prévalence de pneumocoques résistants (ouest de la France, Lorraine), l'implication d'une souche de pneumocoques de sensibilité anormale à la pénicilline est très probable et implique des choix thérapeutiques plus précis. On peut alors prescrire l'amoxicilline seule à la dose de 150 mg/kg/j.

Cependant compte tenu de l'épidémiologie actuelle, les prescriptions probabilistes de l'AFSSAPS (2005) sont plus ouvertes :

- enfants âgés de moins de 2 ans :
  - amoxicilline + acide clavulanique per os (80 mg/kg/j d'amoxicilline),
  - cefpodoxime proxetil (Oretox) : 8 mg/kg/j en 2 prises,
  - cefuroxime axetil (Zinnat) : 30 mg/kg/j en 2 prises,
  - si allergie aux pénicillines sans contre-indication aux céphalosporines : cefpodoxime proxetil ou cefuroxime axetil (pipette graduée : division poids en deux prises),
  - si contre-indication aux bêta-lactamines : érythromycine-sulfafurazole : enfant âgé de moins de 6 ans; ou pristinamycine : enfant âgé de plus de 6 ans. La durée de l'antibiothérapie est de 8 à 10 jours. Le recours initial à la ceftriaxone en injection intramusculaire (50 mg/kg/j) pendant 3 jours doit rester exceptionnel;
- chez l'enfant âgé de plus de 2 ans et peu symptomatique, l'antibiothérapie n'est pas systématiquement recommandée (voir chapitre 18 § Antibiotiques, page 437).

• **Surveillance** : la surveillance d'une otite aiguë traitée est capitale, notamment au deuxième ou troisième jour. La non-normalisation des signes fonctionnels, généraux ou locaux conduirait alors à une deuxième consultation et éventuellement une **paracentèse**. Dans une telle situation, deux recours thérapeutiques sont possibles :

- soit, l'administration d'amoxicilline à une posologie élevée (150-200 mg/kg) (pneumocoques résistants);
- soit, l'administration d'une céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération injectable telle que la ceftriaxone.

• **Paracentèse** : outre l'échec d'un traitement antibiotique, elle est indiquée dans trois situations précises :

- devant une otite hyperalgique, car la tympanotomie soulage quasi instantanément l'otalgie et fait chuter la fièvre;
- chez le nourrisson de moins de 6 mois et le nouveau-né (en raison de la présence possible du bacille pyocyanique ou de staphylocoque dont la multirésistance incite à la réalisation d'un antibiogramme);
- chez l'enfant immunodéprimé ou aux lourds antécédents.

### Traitement des complications

Le diagnostic est parfois fait tardivement au stade des complications.

• L'existence d'un aspect de chute de la paroi postéro-supérieure du conduit auditif, ainsi que la persistance d'une infiltration tympanique avec voussure en « pis de vache » doivent faire suspecter, devant la persistance de la fièvre et de l'otalgie, une **mastoidite aiguë**.

### Antibiothérapie locale en ORL (Recommandations AFSAPS, juillet 2004)

**Angines** (pastilles, comprimés, collutoires, solutions pour bains de bouche) :

→ intérêt non démontré - aucune indication.

**Rhinites et rhinopharyngites** aiguës et chroniques :

→ intérêt non démontré - aucune indication.

**Rhinosinusites** infectieuses bactériennes aiguës (gouttes ou pulvérisations nasales) :

→ intérêt non démontré - aucune indication.

**Otites moyennes aiguës (OMA) et otites sérumuqueuses (OSM)** (les plus fréquentes) :

→ intérêt non démontré - aucune indication.

#### Indications pratiques

##### 1. Otites externes :

- dermo-épidermites de la peau du conduit auditif externe;
- 2 bactéries : *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus*, parfois surestimées si tympan fermé après bon examen otoscopique préalable;

- gouttes disponibles :

- *Ototo* : rifamycine mais peu actif sur *Pseudomonas*; coloration durable des tympans,

- *Corticotine* : framycétine (aminoside) + corticoïdes mais peu actif sur *Pseudomonas* : contre-indiqué si perforation tympanique,

- *Polydexa* : néomycine (aminoside) + corticoïdes : contre-indiqué si perforation tympanique,

- *Antibiosynalar* : colimycine + corticoïdes : contre-indiqué si perforation tympanique,

- *Panotile* : néomycine + polymyxine + acétate de fludrocortisone + lidocaïne : contre-indiqué si perforation tympanique,

- *Oflozet unidoses* : quinolone : possible si doute sur perforation tympanique : **à ne pas prescrire par excès**;

- traitement habituel : 2 à 4 instillations par jour pendant 7 jours.

##### Remarques :

- prescriptions locales :

- recours aux aminosides licites car perforations tympaniques rares (confirmation de la qualité préalable d'un bon examen tympanique),

- anesthésiques et corticoïdes locaux possibles car pathologie douloureuse;

- prescriptions générales :

- antalgiques par voie générale (paracétamol; ibuprofène) souvent nécessaires si douleurs,

- antibiothérapie générale non indiquée sauf exception.

##### 2. Otorrhée sur otite chronique à tympan ouvert :

- nettoyage du conduit auditif externe;

- antibiothérapie locale : Oflozet (concentration antibiotique locale élevée) :

- contre-indication des aminosides (oto-toxicité),

- si échec : prélèvement bactériologique + traitement antibiotique par voie générale.

##### 3. Otorrhée sur aérateurs transtympaniques :

- nettoyage du conduit auditif externe;

- antibiothérapie locale : fluoroquinolones (Oflozet);

- antibiothérapie par voie générale uniquement si signes généraux évocateurs d'une otite moyenne aiguë ou persistance de la symptomatologie malgré le traitement local.

L'indication opératoire est formelle en cas d'extériorisation (comblement fluctuant du sillon rétro-auriculaire avec décollement du pavillon), et moins formelle en cas de simple infiltration tégumentaire (périostite mastoïdienne). On peut alors se donner quelques jours d'antibiothérapie parentérale adaptée et s'aider d'une tomodensitométrie.

- Ces mêmes anomalies otoscopiques, associées à une cassure de la courbe de poids chez le nourrisson, doivent faire suspecter une antrite et demander une hospitalisation en milieu spécialisé.

- La survenue d'une **paralysie faciale** lors d'une otite requiert la pratique d'une paracentèse en urgence à visée diagnostique bactériologique et thérapeutique. Elle est suivie de la prescription d'antibiotiques et de corticoïdes; sa non-régression au 10<sup>e</sup> jour entraîne une sanction chirurgicale.

- L'atteinte **labrynthique** se manifeste par des signes cochléaires et vestibulaires avec vertiges fébriles et surdité; le traitement par antibiotiques et corticoïdes évite dans la plupart des cas la destruction labrynthique totale.

- Les **méningites** otogènes relèvent de plusieurs mécanismes et le traitement peut être chirurgical devant la persistance de signes méningés, malgré plusieurs jours d'antibiothérapie adaptée à doses maximales.

- Les otites aiguës récidivantes sont en fait la complication, sinon la moins grave, du moins la plus gênante, et demandent une politique préventive s'appuyant sur la recherche de facteurs favorisants pouvant conduire à une supplémentation martiale, à l'ablation des végétations adénoïdes ou à la pose d'aérateurs transtympaniques.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

FRANCOIS M., Complications des otites moyennes aiguës et chroniques, EMC ORL, 2005, 20 135 A 10.

#### Otite séromuqueuse\*

Très fréquente chez l'enfant, l'otite séromuqueuse est un épanchement plus ou moins visqueux de l'oreille moyenne, derrière une membrane tympanique intacte. C'est la conséquence de l'inflammation de la muqueuse de l'oreille moyenne, le plus souvent post-infectieuse, qui est à la fois cause et conséquence d'une hypoventilation des cavités de l'oreille moyenne.

La symptomatologie se résume le plus souvent à une surdité de transmission d'intensité variable (de 20 à 40 dB), qui peut retentir sur le développement du langage ou sur les performances scolaires. L'otite séromuqueuse peut être responsable de surinfections répétées. C'est la cause de loin la plus fréquente des otites moyennes aiguës récidivantes.

L'évolution en est le plus souvent spontanément régressive en quelques semaines ou mois. Il ne faut donc traiter que les cas dont la symptomatologie est invalidante, ou l'évolution prolongée préoccupante.

Le seul traitement efficace, mais seulement palliatif, est la mise en place d'aérateurs transtympaniques.

On peut classer les indications de ces aérateurs transtympaniques sous trois rubriques (fig. 23.4) :

- déficit auditif, quand il est bilatéral, important (+ de 30 dB) et entraînant une gêne manifeste et durable (trois mois au moins). Les indications seront plus larges chez les enfants qui présentent un handicap associé : surdité de perception, troubles de l'articulation de la parole, en particulier après chirurgie vélopalatine, ou mauvais environnement linguistique ;
- infection aiguë récidivante fréquente de l'oreille moyenne. L'otite séromuqueuse est l'une des causes les plus fréquen-

\* M. Francois.

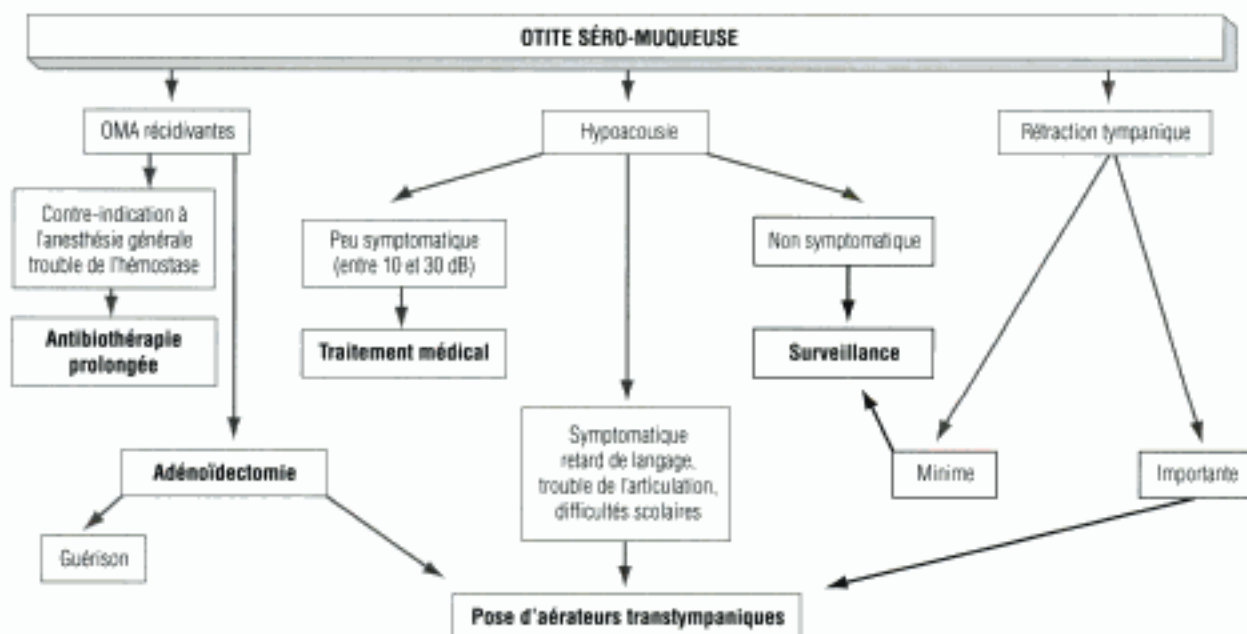


Figure 23.4. Conduite à tenir devant une otite séreuse de l'enfant.

Hidden page



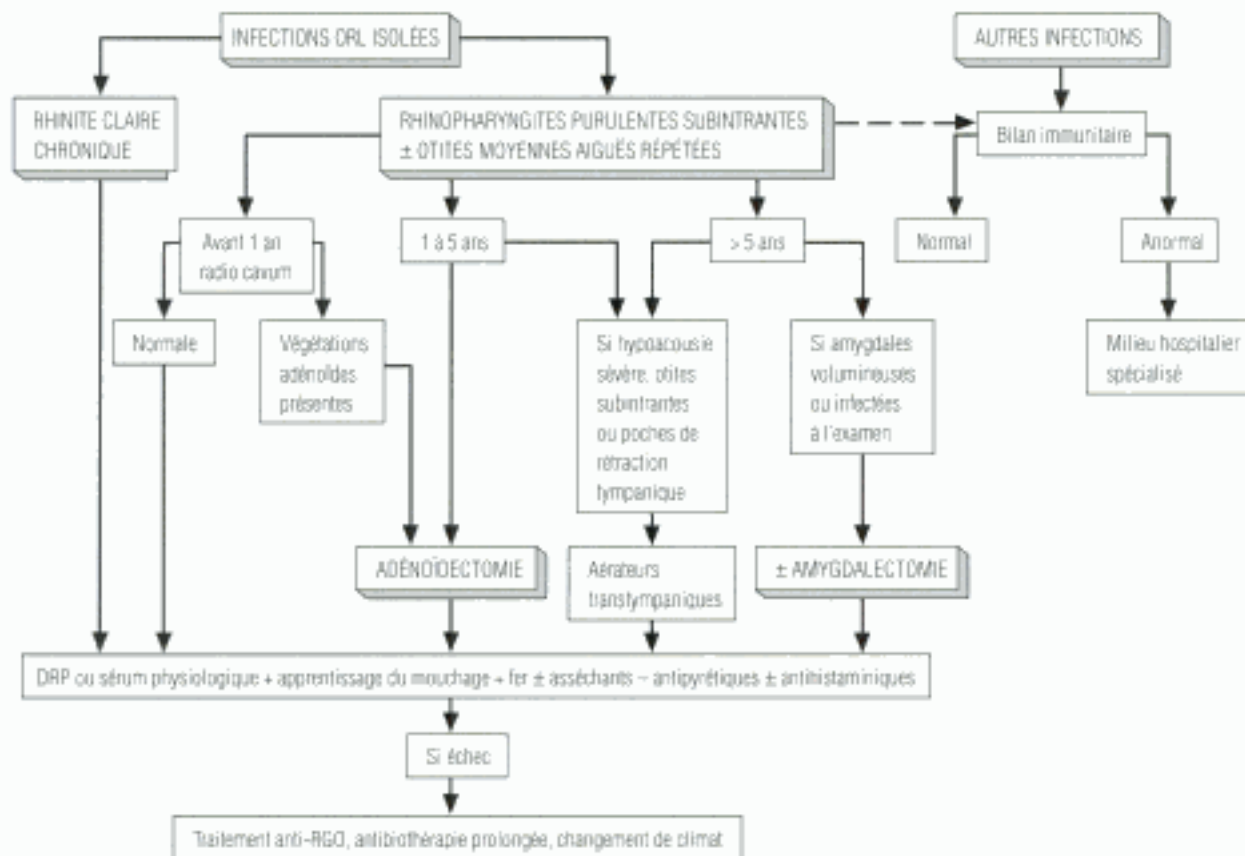


Figure 23.5. Conduite à tenir devant des infections ORL récidivantes du petit enfant.

les antigènes inhalés ou ingérés. L'hypertrophie de ces organes lymphoïdes est normale et habituelle chez l'enfant, témoignant de leur participation à la maturation immunitaire. La coïncidence de cette hypertrophie avec la survenue d'infections récidivantes des voies aériennes supérieures amène tout naturellement à la rendre responsable du caractère récidivant ou chronique de ces infections, alors que ces deux phénomènes résultent d'une même cause : le contact répété avec des antigènes contre lesquels la protection immunitaire n'est pas encore assurée. Il est donc normal que l'ablation chirurgicale de ces formations lymphoïdes ne soit pas toujours suivie de l'amélioration escomptée.

Les amygdales peuvent être cependant responsables de complications lorsque leur hypertrophie devient obstructive et constitue un obstacle ventilatoire, ou bien lorsque l'infection chronique de ce tissu lymphoïde, dont les cryptes sont mal vascularisées, en fait des réservoirs de germes pathogènes, difficilement accessibles à l'antibiothérapie. Dans ces circonstances, elles n'ont plus aucun rôle immunitaire et, contrairement à une opinion souvent évoquée, il n'existe aucune preuve des conséquences néfastes que pourrait entraîner leur ablation.

En l'absence de données chiffrées précises sur les conséquences bénéfiques ou néfastes de l'ablation des amygdales

et des végétations, il est difficile de se prononcer de façon indiscutable : on ne peut que proposer les indications de l'adénoïdectomie et celles de l'amygdalectomie qui, on l'oublie trop souvent, sont bien différentes et doivent être envisagées séparément.

### Amygdalectomie

Ses indications sont :

- **impératives** quel que soit l'âge en cas :
  - de dyspnée obstructive par hypertrophie amygdalienne (apnées du sommeil ou hypoventilation chronique),
  - d'hypertrophie unilatérale, faisant craindre une pathologie tumorale (lymphome), pour examen anatomopathologique;
- **raisonnables** en cas :
  - d'angines récidivantes fréquentes (5 angines par an),
  - d'amygdalite chronique suppurée,
  - de phlegmon péri-amygdalien.

### Adénoïdectomie

Elle est indiscutable, associée à l'amygdalectomie, en cas de dyspnée obstructive avec signes d'hypoventilation alvéolaire ou apnées du sommeil.

Elle est souvent **bénéfique** lors d'otites moyennes aiguës récidivantes ou d'otite séromuqueuse chronique. Dans cette indication, ce n'est pas l'hypertrophie des végétations qui est en cause, mais le foyer infectieux qu'elles représentent, si bien que l'adénoïdectomie est justifiée, même en l'absence d'hypertrophie obstructive.

Dans les rhinopharyngites, les sinusites, les laryngites ou les bronchites récidivantes, l'adénoïdectomie n'est justifiée que s'il existe une hypertrophie obstructive, avec respiration buccale, mais son efficacité n'a pas été démontrée.

#### Contre-indications

Ni l'âge ni la saison ne sont des contre-indications à l'ablation des amygdales ou des végétations.

La principale contre-indication est constituée par les troubles de l'hémostase qui doivent être recherchés systématiquement par l'interrogatoire et/ou des examens complémentaires avant toute décision opératoire. Si l'indication est impérative (dyspnée obstructive ou crainte d'un processus tumoral), le déficit sera compensé en pré-, per- ou postopératoire. S'il ne s'agit que d'une indication relative, l'abstention est préférable.

L'insuffisance vélaire n'est pas une contre-indication de l'amygdalectomie qui peut, lorsque les amygdales sont très volumineuses, améliorer la mobilité du voile. Elle doit, en revanche, rendre très prudent vis-à-vis de l'indication de l'adénoïdectomie qui risque d'aggraver la déperdition nasale.

## Voies aériennes supérieures : dyspnées obstructives\*

### Obstruction nasale du nouveau-né ou du nourrisson

#### Diagnostic

Le diagnostic positif [fig. 23.6] est exclusivement clinique devant :

- une dyspnée obstructive haute comportant essentiellement un tirage sous-mandibulaire et un stridor à type de ronflement par vibration du voile et de la langue. Ces signes disparaissent complètement lors des pleurs où la respiration, buccale, est libre ;
- des difficultés d'alimentation, voire aphagie et épisodes de suffocation.

L'intensité de ces manifestations est liée au fait que le nouveau-né et le tout petit nourrisson ne peuvent respirer que par le nez, du fait de leur anatomie pharyngo-laryngée qui comporte un voile descendant jusqu'au niveau de l'épiglotte.

Le bilan comporte :

- l'évaluation du flux nasal résiduel à l'aide de petits fragments effilochés de coton ou du miroir de Glaetzell ;

\* Ph. Contencin.

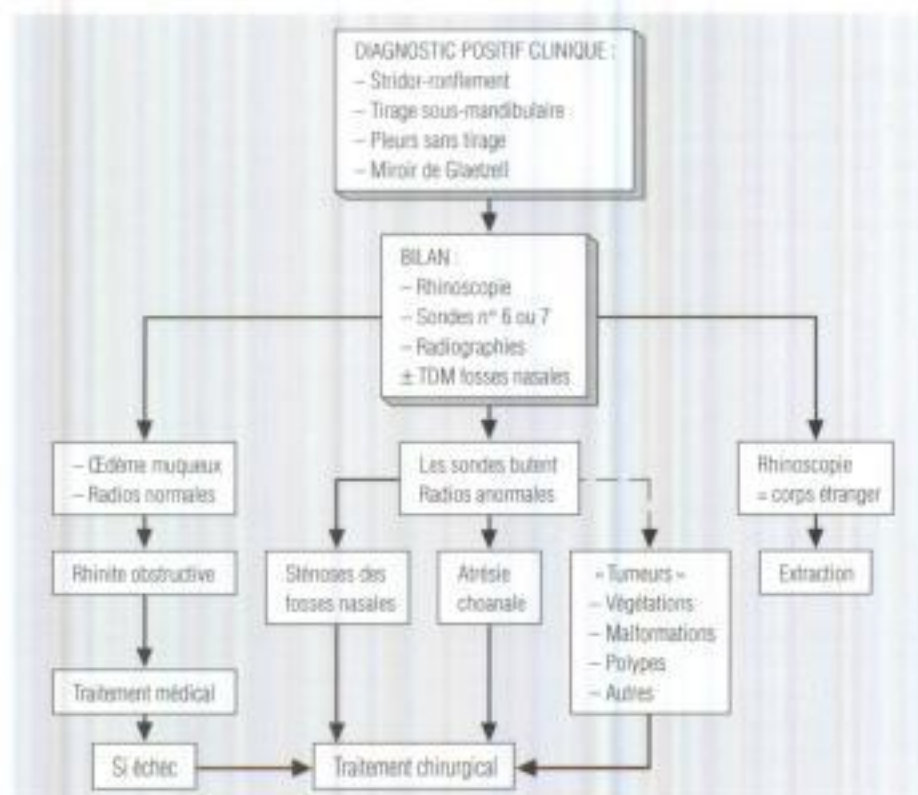


Figure 23.6. Conduite à tenir devant une obstruction nasale du nouveau né ou du nourrisson.

Hidden page

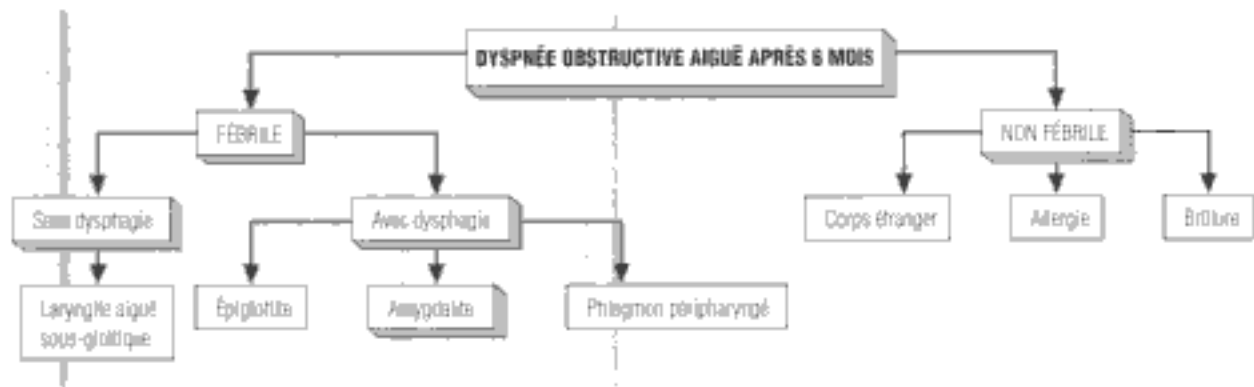


Figure 23.8. Diagnostic étiologique d'une dyspnée obstructive aiguë après 6 mois.

tirage [sus-sternal, sus-claviculaire intercostal] souvent majeur, une hypersalivation, un enfant qui se maintient en position assise [tout décubitus dorsal contraint pourrait conduire à un arrêt cardiorespiratoire], une fièvre, en règle très élevée. Il s'agit le plus souvent d'un état septicémique lié à *Haemophilus influenzae* de type b.

• **Avant l'âge de 6 mois**, la laryngite aiguë est exceptionnelle. Toute dyspnée laryngée à cet âge impose une endoscopie à la recherche d'une sténose laryngée, d'un hématome sous-glottique ou d'une autre anomalie plus rare.

• **Chez le nouveau-né**, une dyspnée laryngée doit faire évoquer avant tout :

- une laryngomalacie ;
- une paralysie des cordes vocales.

La sémiologie est orientée par l'audition d'un stridor (bruit inspiratoire) dont l'intensité se précise au cours des jours. Cette suspicion conduit à la pratique d'un examen endoscopique.

Les autres causes de dyspnée inspiratoire néonatale sévère sont exceptionnelles (sténose laryngée congénitale grave, diastème laryngo-trachéal, kyste de la valécule glosso-épiglottique). Ils imposent un examen laryngoscopique en salle de naissance assurant le diagnostic, guidant le traitement palliatif immédiat.

### Traitement

La conduite thérapeutique dépend de l'étiologie et de la gravité des signes cliniques.

• **En cas de laryngite aiguë sous-glottique**

Dyspnée modérée (cas le plus habituel) : atmosphère chaude et humide ; mesures d'apaisement de l'enfant : corticothérapie : bêtaméthasone [Célestène] 0,05 % (20 gouttes par kg et par jour) en une seule prise, *per os*, puis à demi-dose pendant 2 jours en une prise.

En cas de sévérité, plus qu'au recours associé à des nébulisations de budézonide, ou de Pulmicort, il apparaît généralement plus utile de recourir, à l'hôpital, à des aérosols d'adrénaline (1 ampoule de 0,25 mg = 1 mL, dans 5 mL de sérum physiologique) suivi d'une nouvelle évaluation clinique 60 minutes plus tard.

En cas d'aggravation de l'état respiratoire, malgré un tel traitement, l'enfant doit être transféré en soins intensifs et une intubation peut être décidée. Si l'intubation était nécessaire,

elle est assurée par une sonde de petit calibre pour une durée de 2 à 4 jours.

En cas d'amélioration complète, les aérosols d'adrénaline seraient éventuellement renouvelés (H1 et H6) avant le relais de l'efficacité de la corticothérapie orale associée.

• **En cas d'épiglottite**

L'hospitalisation d'urgence est indispensable car l'intubation doit être systématique dès que le diagnostic est porté : la corticothérapie est inefficace et une aggravation brutale peut survenir à tout moment. Une antibiothérapie parentérale (céfotaxime) sera instituée dès que la perméabilité des voies respiratoires est assurée, après prélèvements bactériologiques, par écouvillonnage et hémocultures.

• **En cas de corps étranger**, la conduite à tenir dépend de l'importance de la dyspnée. Si l'asphyxie est menaçante, toutes les manœuvres de sauvetage sont autorisées : suspension par les pieds, manœuvre de Heimlich, en se méfiant de l'introduction d'un doigt dans la bouche qui risque de mobiliser le corps étranger et de le rendre plus obstructif. Si l'on dispose du matériel nécessaire, une laryngoscopie directe peut permettre l'extraction du corps étranger s'il est supraglottique. S'il est sous-glottique, l'intubation permet de repousser le corps étranger dans une bronche souche, ce qui assure la perméabilité de la bronche controlatérale. Sinon, on peut tenter une trachéotomie ou, mieux, ponctionner la trachée avec un ou deux cathéters n° 12 ou 14. Lorsque la dyspnée est moins importante, il faut faire une injection de dexta- ou de bêtaméthasone (0,5 à 1 mg/kg), et transporter l'enfant d'urgence dans un centre où sera pratiquée une endoscopie.

### ■ Corps étranger des voies respiratoires\*

Le corps étranger des voies respiratoires de l'enfant survient fréquemment chez les jeunes enfants (500 à 1 000 cas par an en France chez des enfants de 1 à 4 ans [80 %]) et doit être évoqué de façon systématique devant toute détresse respiratoire obstructive aiguë sans fièvre.

L'agent responsable est très souvent une cacahuète inhalée (les supprimer des tables basses).

La conduite à tenir est décrite dans les figures 23.9 et 23.10.

\* Th. Soussi.

Hidden page

## ■ Voies digestives\*

### ■ Ingestion de corps étrangers

L'ingestion d'un corps étranger (ICE) est un accident fréquent chez l'enfant. Les conséquences dépendent de la nature et de la capacité de progression de celui-ci tout au long du tractus digestif. Il constitue une urgence thérapeutique s'il est bloqué dans l'œsophage.

#### • Orientations anamnestiques

Elles reposent sur :

- les informations recueillies auprès de la famille ou de l'entourage qui a assisté à l'accident ;
- les données transmises par l'enfant ;
- la survenue de signes fonctionnels d'apparition brutale (dysphagie ; hypersialorrhée...).

#### • L'examen clinique est le plus souvent normal.

• *Quelle que soit la nature du corps étranger, un examen radiologique est indispensable* ; il comporte :

- un abdomen sans préparation ;
- des clichés de face et de profil du thorax et de la région cervicale.

Ceux-ci confirment le plus souvent l'ingestion (corps étranger radio-opaque) et précisent son siège : cervical, thoracique, abdominal.

#### Attitude pratique

**Objets radio-opaques mous (pièce de monnaie)**

- Pharynx : ne faire aucune manœuvre d'extraction au doigt.

Adresser l'enfant en ORL.

- Œsophage : endoscopie en service ORL sous anesthésie générale.

- Dans l'estomac (cas le plus fréquent) : asymptomatique et de découverte radiologique : ne rien faire et attendre en prescrivant un régime riche en fibres (légumes verts, asperges, fruits crus). On surveillera les selles pour s'assurer de l'élimination de la pièce.

**Objets pointus (aiguille, épingle à nourrice ouverte ou fermée)**

- Œsophage : extraction endoscopique.

- Estomac : conseiller une alimentation relativement riche en fibres (comme précédemment).

**Piles électriques « bouton »**

- Œsophage : endoscopie en urgence en service ORL pour extraction, souvent difficile.

- Estomac : accélérer l'évacuation gastrique (Motilium dose unique et massive de 1 mg/kg) et Maalox.

Il convient en effet d'accélérer la progression du corps étranger le long du tube digestif et de tamponner l'acidité gastrique qui accélère la dégradation du joint de la pile. Il s'ensuit un risque de libération de produit électrolytique corrosif et toxique (mercure, zinc, argent). Des clichés de l'abdomen sans préparation séquentiels permettent de suivre sa progression.

- En cas de persistance dans l'estomac : endoscopie gastrique.

**Objets radio-transparents**

- Asymptomatique : ne rien faire.

- Symptomatique (dysphagie) : transit à la Gastrografine pour détecter un éventuel blocage au niveau de l'œsophage. Dès lors, extraction en milieu ORL spécialisé.

### ■ Brûlures caustiques de l'œsophage\*\*

Les ingestions caustiques chez l'enfant sont encore très fréquentes (environ 15 000 cas par an en France), malgré l'apparition des bouchons de sécurité placés sur les produits.

Il s'agit le plus souvent d'ingestions accidentelles qui concernent plus particulièrement le garçon de moins de 5 ans. Quelques secondes d'inattention suffisent à provoquer l'ingestion d'un produit caustique laissé à la portée de l'enfant.

Les agents responsables sont le plus fréquemment des bases, soit sous forme liquide (déboucheur de lavabo à base de soude en particulier, qui peuvent déterminer des lésions étendues ou prédominant au niveau du bas œsophage), soit sous forme de poudre : poudre à laver la vaisselle, soude en paillettes... qui génèrent des lésions maximales au niveau de l'oropharynx et de la partie supérieure de l'œsophage.

L'ingestion accidentelle d'eau de Javel est très fréquente. Elle ne donne lieu, même concentrée, à aucune lésion susceptible de se compliquer de lésions œsophagiennes, rendant inutile tout bilan endoscopique, sauf s'il s'agit d'eaux de javel artisanales (africaines en particulier).

L'absorption d'acides forts est rare et donne lieu plutôt à des lésions gastriques.

La conduite à tenir est décrite par la figure 23.11.

Le traitement doit rester avant tout préventif et passe par une amélioration de la sécurité du flaconnage, qui est déjà effective, et par des campagnes d'information et de sensibilisation du public (ranger les produits nettoyants à une hauteur inaccessible aux enfants, ne pas transvaser ce type de produit dans des bouteilles de consommation courante, type eau minérale par exemple...).

### ■ Tuméfactions cervicales de l'enfant\*\*\*

Les tuméfactions cervicales sont d'observation courante chez l'enfant. Les adénopathies cervicales en constituent la cause principale, en rapport le plus souvent avec des foyers infectieux de voisinage.

La présence de tuméfactions multiples uni- ou bilatérales fait évoquer d'emblée une hypertrophie ganglionnaire ; il n'en est pas de même d'une tuméfaction cervicale isolée. Il conviendra, dans un premier temps, d'éliminer toutes les causes de masses cervicales qui ne sont pas en rapport avec des ganglions et dont le traitement est souvent chirurgical (fig. 23.12, page 640).

L'interrogatoire, l'examen clinique, les examens complémentaires usuels, suffisent habituellement au diagnostic étiologique et donc à la conduite thérapeutique. Ils permettent de préciser le mode évolutif, l'existence ou non d'une porte d'entrée, le caractère de la ou des adénopathies (nombre, siège, taille, consistance, mobilité, caractère de la peau en regard), ainsi que l'existence ou non d'anomalies associées : foie, rate, autres paires ganglionnaires.

La ponction ganglionnaire, des examens sérologiques orientés en fonction du contexte, voire une biopsie ganglionnaire, permettent de dépister et de traiter les affections plus rares, et d'éliminer une étiologie maligne (fig. 23.13 et 23.14, page 641).

\* A. Bourrillon.

\*\* J.-M. Polonovski.

\*\*\* Th. Soussi.

Hidden page

Hidden page



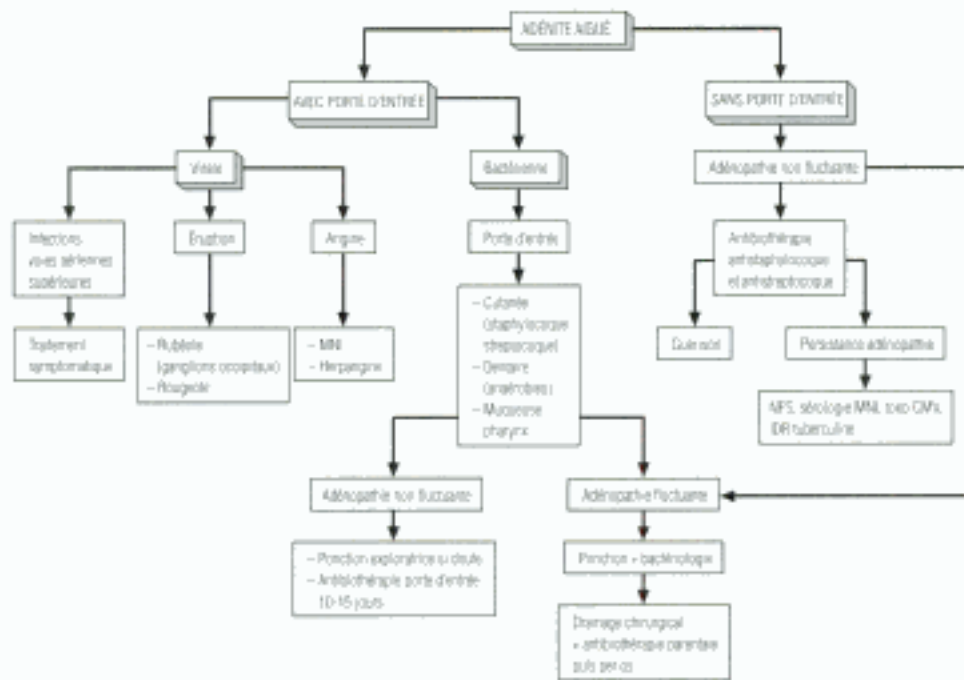


Figure 23.13. Démarche diagnostique devant une adénite aiguë.

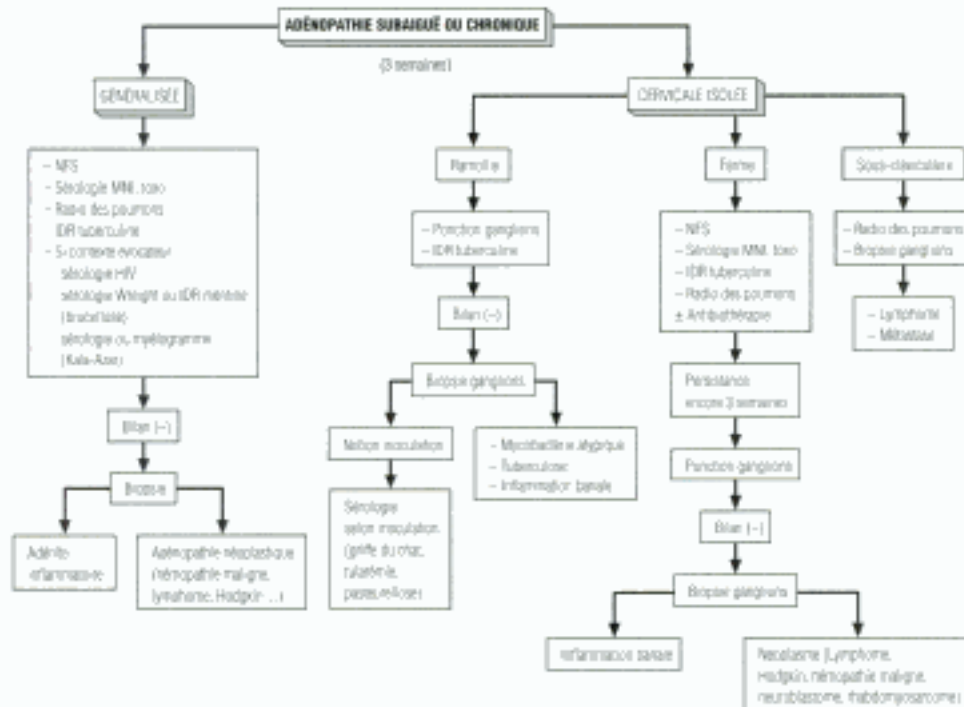


Figure 23.14. Démarche diagnostique devant une adénopathie subaiguë ou chronique.

Hidden page

Hidden page

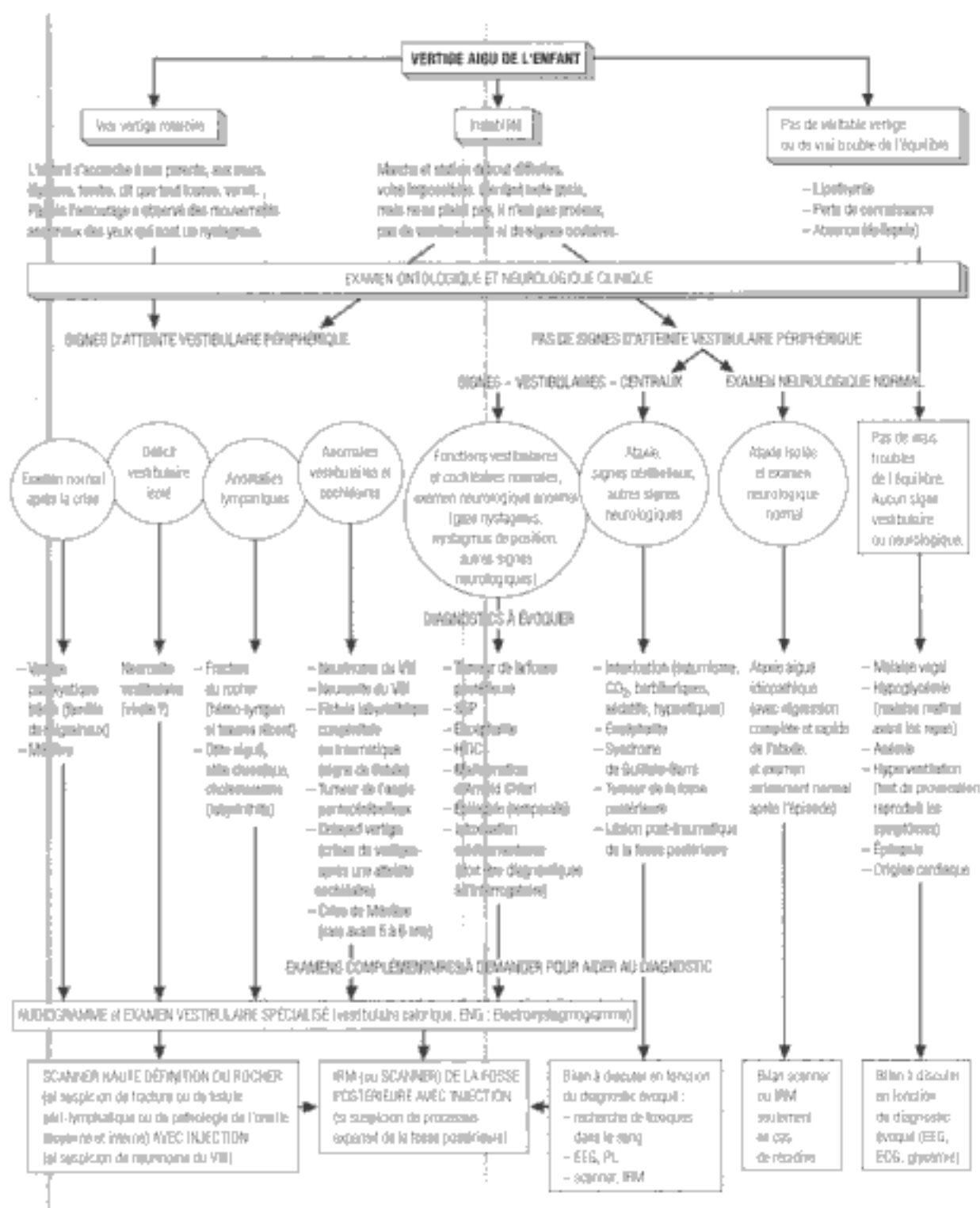


Figure 23.16. Démarche diagnostique devant un vertige aigu.

Hidden page

Hidden page

## Plan du chapitre

Troubles de l'alimentation et troubles des conduites alimentaires .....	647
Troubles du sommeil .....	649
Troubles du comportement sphinctérien.....	655
Difficultés scolaires.....	657
Déficit de l'attention - hyperactivité [TDAH] ...	658
Les troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent .....	660
Syndrome dépressif de l'enfant .....	662
Trouble de conversion .....	663
Psychopathologie de l'adolescent.....	664
Anorexie mentale de l'adolescent.....	666

## ■ Troubles de l'alimentation et troubles des conduites alimentaires\*

Les difficultés alimentaires chez le jeune enfant constituent des symptômes très répandus, souvent générateurs d'une grande angoisse chez les parents et les soignants, mais pendant de nombreuses années, ils ont été mal précisés. La terminologie elle-même reflète le flou inhérent à ces troubles : refus alimentaire, phobie alimentaire, aversion alimentaire, anorexie du nourrisson, « petit appétit », anorexie du second semestre, etc. Lorsque le trouble alimentaire s'associe à un retard de croissance et qu'aucune étiologie somatique n'est mise en évidence, la situation clinique est celle d'un retard de croissance non organique, dit nanisme ou retard de croissance psychogène. En dehors du pica et du mérycisme, les troubles de l'alimentation de l'enfant n'étaient pas définis dans les grandes classifications internationales et il a fallu attendre la 4<sup>e</sup> révision de la classification de l'association américaine de psychiatrie (DSM-IV) en 1994 pour que la catégorie des troubles de l'alimentation de la première et de la deuxième enfance soit individualisée et définie.

## ■ Troubles de l'alimentation de la première ou de la deuxième enfance

Les troubles de l'alimentation de la première ou de la deuxième enfance se caractérisent par une incapacité pour le nourrisson ou l'enfant à manger de façon appropriée; l'aspect persistant et durable du trouble entraîne une absence de prise de poids, ou même une perte de poids significative. La malnutrition, dans les formes sévères peut menacer le pronostic vital.

On estime que 1 à 5 % de toutes les admissions pédiatriques hospitalières sont dues à des insuffisances de prise de poids. La moitié serait liée à des situations non organiques.

Le trouble commence généralement dans la première année de vie, mais il peut également survenir plus tard vers 2 ou 3 ans. Dans les cas à début tardif, la malnutrition est moins grave mais on constate souvent un retard statural.

Au sein de ce groupe, on peut distinguer des troubles différents : l'anorexie infantile, le trouble de l'alimentation de type trouble de l'attachement, le diagnostic des « petits mangeurs », le trouble du comportement alimentaire post-traumatique.

### Anorexie infantile

L'anorexie infantile débute entre 6 mois et 3 ans avec un pic de survenue entre 9 et 18 mois. Le début coïncide souvent avec le passage à la cuillère et à la diversification de l'alimentation. Le refus alimentaire est durable et entraîne une malnutrition avec retentissement sur le développement staturo-pondéral. Le comportement lors des échanges alimentaires est marqué par l'anxiété avec des interactions parents-enfant particulièrement conflictuelles et difficiles lors des tentatives d'alimentation.

Le parent exprime des affects négatifs, tente d'éviter le conflit en proposant des distractions pendant le repas et en essayant différents stratagèmes pour nourrir l'enfant par surprise.

Contrairement à ce qui a été parfois décrit, les mères d'enfant anorexique ne souffrent pas plus de troubles du comportement alimentaire et n'expriment pas plus d'insatisfaction de leur vie maritale et familiale que des mères d'un groupe contrôle.

Mais les difficultés pour nourrir l'enfant entraînent un sentiment de découragement chez la mère, ou une attitude agressive, qui aggravent encore la qualité des relations, et dévalue la mère dans son rôle de mère nourricière.

Les enfants présentent, quant à eux, un tempérament particulier qui influe fortement sur les relations mère-enfant et sur la qualité de l'ajustement relationnel : les enfants anorexiques sont irréguliers dans leurs cycles veille/sommeil, très exigeants, irritables, imprévisibles, difficiles à apaiser, de « tempérament difficile ».

De plus, un apport calorique insuffisant aggrave l'irritabilité, ce qui majore l'ensemble.

### Trouble de l'alimentation de type trouble de l'attachement

Le trouble de l'alimentation de type trouble de l'attachement commence entre 2 et 8 mois, donc très précocement. Non seulement l'enfant présente des signes de malnutrition mais il existe aussi un retentissement sur le développement socio-émotionnel, cognitif et moteur : retard de développement intellectuel, apathie, retrait, voire tableau de dépression avec ralentissement, mimique figée, manque d'initiatives et manque d'interaction dans le jeu.

\* M.-F. Le Heuzey.

La mère souffre de troubles psychopathologiques notables avec comportement de carence de soins.

Durant les repas, plus qu'un conflit, on remarque une pauvreté des échanges voire une absence totale de réciprocité.

Les formes les plus graves de troubles de l'attachement ont été décrites dans les situations de maltraitance et dans les contextes sociaux de grande précarité et pauvreté.

Le manque d'apport tant au niveau nutritionnel qu'au niveau affectif influe sur le développement de l'enfant et renforce la distorsion de la relation mère-enfant.

### Diagnostic différentiel de ces troubles de l'alimentation : celui des « petits mangeurs » et néophobies alimentaires

Le « petit mangeur » peut être interprété comme une forme mineure d'anorexie infantile, ou comme une variation de la normale.

Les enfants concernés manifestent des signes d'opposition à l'alimentation et n'acceptent généralement que certains aliments très sélectionnés. L'anxiété parentale est variable mais il n'y a pas de trouble grave de l'attachement entre la mère et l'enfant.

Le néophobique alimentaire refuse les aliments nouveaux, en particulier les légumes et les fruits.

Le point fondamental est l'absence de retentissement sur la courbe de développement statur pondéral ; l'enfant ne présente aucun signe de malnutrition et son développement psychomoteur est strictement normal.

### Trouble du comportement alimentaire post-traumatique

Une dernière catégorie mérite d'être individualisée : le trouble du comportement alimentaire post-traumatique.

Le refus alimentaire survient après un événement traumatique ou à la suite de plusieurs traumatismes chroniques ou répétitifs, portant sur l'oropharynx ou l'œsophage : il peut s'agir d'un accident de fausse route avec un solide, d'un traumatisme par tentative d'alimentation de force, de traumatismes d'origine médicale (sonde nasogastrique, nutrition entérale, intubation, aspiration, etc.).

Chez le nourrisson, le refus alimentaire peut être sélectif : refus du biberon après un incident de vomissements ou de fausse route au biberon mais l'enfant accepte de se nourrir à la cuillère ; à l'opposé, un enfant refuse de manger du solide après s'être étranglé avec un aliment solide mais accepte le biberon. Dans les cas sévères, l'enfant refuse toute alimentation.

Les refus alimentaires, chez l'enfant plus grand, après une fausse route sont souvent nommés phobie de la déglutition.

Lors de l'événement traumatique l'enfant manifeste une grande détresse. Dans les situations qui rappellent l'événement traumatique, telles la préparation du repas, la mise de la serviette, l'enfant manifeste des signes d'anxiété anticipatoire.

Le statut nutritionnel de l'enfant est variable selon l'intensité du refus alimentaire, la durée du trouble, l'adéquation et l'adaptation des suppléances nutritionnelles. Des complications à long terme peuvent se manifester dans le cas de refus alimentaire prolongé : retard du développement oromoteur, difficultés d'apprentissage de la mastication et de la déglutition.

### Applications thérapeutiques

L'intérêt de ces catégories est de permettre d'adapter les stratégies thérapeutiques.

Pour les « petits mangeurs » sans retentissement statur pondéral, le médecin se contentera de rassurer les parents, de dédramatiser, en donnant des conseils éducatifs de bon sens : présenter des aliments adaptés et variés, ne pas forcer, ne pas donner de distraction à l'enfant pendant qu'il se nourrit, donner des limites, respecter des horaires et une hygiène de vie.

Dans l'anorexie infantile, le recours à un psychologue est nécessaire : le traitement psychothérapeutique se centrera sur la relation parents-enfant, en aidant les parents chacun dans leur rôle et dans l'apprentissage d'un meilleur ajustement au tempérament de l'enfant.

Dans le trouble de l'attachement, le recours à une équipe pédiopsychiatrique complète est nécessaire : traitement des troubles psychopathologiques parentaux, prise en compte des conditions socio-économiques, travail psychothérapeutique au long cours sur l'investissement de l'enfant par la mère (et le père).

Dans le trouble post-traumatique, le traitement repose essentiellement sur des techniques de psychothérapie comportementale avec travail sur l'anxiété et réapprentissage progressif de l'alimentation par l'enfant.

Les pédiatres penseront à la mise en place de techniques de prévention des troubles lors d'intervention médicale éventuellement traumatique, en particulier lors de la mise en place d'assistance nutritionnelle.

## ■ Mérycisme

Le mérycisme est une régurgitation active et répétée de nourriture suivie de remâchage. Ce trouble débute entre 3 et 12 mois généralement après une période de fonctionnement normal ou apparemment normal.

Les aliments partiellement digérés sont régurgités dans la bouche en l'absence d'effort, de nausées ou de dégoût. L'enfant recrache ou plus souvent remastique les aliments et avale à nouveau. Parfois il existe une émission quasi continue de liquide par les commissures labiales. Le linge du nourrisson est en permanence mouillé et dégage une odeur aigrelette caractéristique.

La régurgitation survient lorsque l'enfant est seul, en particulier au réveil, ou lorsqu'il a été remis au berceau sans qu'un contact ait été établi avec lui. Il faut repérer les moments propices à la régurgitation, et observer l'enfant lorsqu'il est seul ; le mâchonnement est parfois aidé de la succion du doigt, d'un chiffon ou d'une tétine. L'enfant paraît totalement absorbé, le regard vide, « béat », indifférent à l'environnement, silencieux et détendu.

L'appétit n'est pas altéré, il paraît même augmenté et, entre les épisodes de régurgitation, l'enfant paraît irritable et affamé. L'enfant mange de grandes quantités de nourriture et pourtant une absence de prise de poids, voire une perte de poids sont fréquentes à cause des régurgitations qui font suite immédiatement aux repas. Dans certains cas, la malnutrition est sévère et peut entraîner le décès (taux de mortalité pouvant aller jusqu'à 25 %).

Le mérycisme est rare, il touche plus souvent les garçons que les filles.

Il existe des facteurs de risque favorisant ce trouble : défaut de stimulations, carence de soins, distorsion des relations entre parents et enfant. Les mères des enfants souffrant de mérycisme sont décrites comme froides, peu caressantes et distantes avec leur enfant qu'elles élèvent dans un cadre ritualisé obsessionnel.



Hidden page

sont l'électroencéphalogramme (EEG), l'électro-oculogramme (EOG) et l'électrocardiogramme (ECG). Les autres paramètres sont fonction de la pathologie recherchée : impédance ou jauges de contrainte pour la mesure de l'effort respiratoire, canule nasale pour le flux aérien, ECG, PCO<sub>2</sub> transcutanée et SaO<sub>2</sub> pour l'oxygénation, pH-métrie, montage étendu dans l'épilepsie. Un dispositif vidéo permettra un enregistrement des mouvements au cours du sommeil (parasomnies, épilepsie).

### Test itératif de latences d'endormissement (TILE)

Ce test électrophysiologique permet de quantifier le niveau de vigilance diurne d'un sujet. Particulièrement indiqué chez les sujets atteints d'hypersomnie, il est effectué dans des conditions standardisées, au cours de la journée, suivant un examen polysomnographique nocturne, à horaires fixes (10 h-12 h-14 h-16 h-18 h), dans une chambre du laboratoire de sommeil. Il permet en particulier de porter le diagnostic de narcolepsie en montrant deux endormissements ou plus en sommeil paradoxal (SP).

### Enregistrement de siestes

Chez le nourrisson ou le jeune enfant (< 2 ans), les enregistrements de siestes prolongées (3 à 4 heures) peuvent permettre de poser un diagnostic (syndrome d'apnées au cours du sommeil, épilepsie) et dispenser de réaliser un enregistrement de nuit complet. Ces tests sont au mieux réalisés en matinée ou début d'après-midi, suite à une courte privation de sommeil nocturne.

### Enregistrements continus

Ils sont utiles dans le bilan de certaines hypersomnies ou altérations du rythme veille/sommeil (avance ou retard de phase). Il peut s'agir d'enregistrements prolongés de 36 ou 48 heures, le sujet étant laissé libre de dormir quand il le souhaite. Un enregistrement continu de la température corporelle permet de préciser au mieux l'existence d'une avance ou d'un retard de phase.

### Enregistrement ambulatoire

Il présente l'avantage d'un enregistrement de longue durée effective dans les conditions habituelles de vie de l'enfant. Ses principaux inconvénients sont dus à l'absence d'observation clinique de l'enfant en cours d'enregistrement (observation limitée).

## ■ Orientation diagnostique

L'examinateur recherche une éventuelle pathologie associée et évalue son retentissement sur le sommeil. Le traitement est alors celui de la cause. En cas de trouble du sommeil spécifique, l'examinateur précise s'il s'agit d'une dyssomnie (le sujet ou la famille rapporte une plainte) ou d'une parasomnie (trouble faisant intrusion pendant le sommeil). La démarche diagnostique peut être résumée par l'arbre décisionnel décrit à la figure 24.1.

## ■ Dyssomnie

### Troubles du sommeil intrinsèques ou endogènes

Les deux tableaux suivants résument les causes les plus fréquentes chez l'enfant.

### La plainte est une insomnie (tableau 24.I)

**Particularités pédiatriques :** L'insomnie idiopathique est fréquemment associée chez l'enfant à des signes neurologiques mineurs.

L'insomnie psychophysiologique se rencontre chez l'adolescent, plus rarement chez l'enfant. Une psychothérapie comportementale ou cognitive peut trouver ici une excellente indication. Les hypnotiques, s'ils sont prescrits, le seront sur une courte période afin d'éviter les phénomènes de sevrage et de rebond d'insomnie à l'arrêt du traitement.

Le syndrome « des jambes sans repos » ou syndrome d'impatience des membres inférieurs au cours du sommeil peut être responsable d'une insomnie d'endormissement et concernerait près de 2 % des enfants et adolescents.

### La plainte est une somnolence excessive

(tableau 24.II, page 652)

#### • Particularités pédiatriques :

- narcolepsie : rare mais possible chez l'enfant prépubère. Le tableau est dominé par une somnolence diurne excessive, des cataplexies et une prise de poids inexpliquée ;
- syndrome d'apnées obstructives au cours du sommeil : le plus souvent associé à une anomalie obstructive des voies aériennes supérieures.
- **Rechercher :** somnolence diurne excessive, difficultés scolaires, troubles du comportement, céphalées matinales, infections récidivantes des voies aériennes supérieures, obésité, retard de croissance, et, pendant le sommeil : difficultés respiratoires, ronflement, épisodes apnéiques, sommeil non réparateur, sudation importante, bavage, cauchemars, terreurs nocturnes, énurésie. L'examen de la sphère ORL et stomatologique est essentiel.

### Troubles du sommeil exogènes

Parmi les troubles définis dans cette catégorie (en rapport avec des facteurs environnementaux), trois intéressent plus spécifiquement l'enfant et sont des causes fréquentes de consultation. Dans tous les cas, l'interrogatoire permet de mettre en évidence une cause environnementale ou éducative entretenant le trouble. La suppression de ce facteur entraîne la disparition rapide du trouble. L'enregistrement polygraphique du sommeil n'apporte pas d'éléments supplémentaires et montre, s'il est pratiqué, un sommeil de durée et de qualité normale en présence des conditions habituellement requises pour permettre l'endormissement.

### La plainte est une insomnie (tableau 24.III, page 652)

L'allergie alimentaire aux protéines du lait de vache ou de soja, cause d'insomnie rebelle du nourrisson, sera systématiquement recherchée à l'interrogatoire.

### La plainte est une somnolence diurne excessive ou une insomnie

Certains troubles peuvent se manifester par une insomnie ou un sommeil de mauvaise qualité dont le retentissement diurne est une somnolence excessive.

Chez le grand enfant, et surtout chez l'adolescent, on recherchera un trouble du sommeil lié à une dépendance aux hypnotiques, aux stimulants, à l'alcool ou d'origine toxique (cannabis).

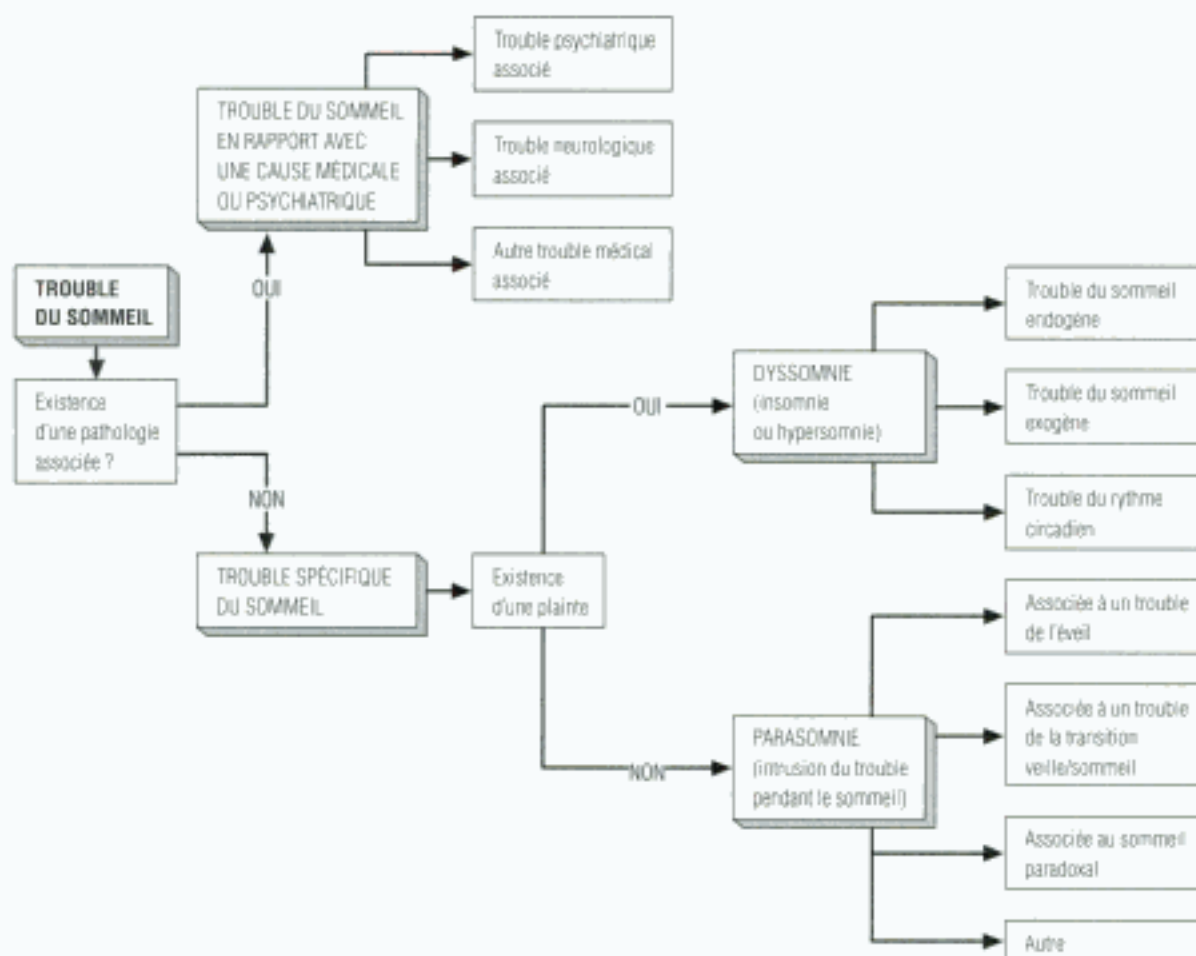


Figure 24.1. Démarche diagnostique devant un trouble du sommeil.

Tableau 24.1. Démarche diagnostique devant une insomnie d'origine intrinsèque.

Forme clinique	Caractéristiques principales	Âge de survenue	Prévalence	Tests de laboratoire	Principes du traitement
Insomnie idiopathique	Trouble du système de contrôle veille/sommeil	Dès la naissance	Forme pure rare	EEG : anomalies non spécifiques PSG +	Traitement symptomatique uniquement, exemple : anti-H1, formes pédiatriques
Insomnie psychophysique	Tension somatisée Associations apprises de prévention du sommeil	Rarement dès l'enfance Adolescence ou adulte jeune	Diagnostic intéressant 15 % des insomniaques	PSG +	Traitement symptomatique : anti-H1 Psychothérapie cognitivo-comportementale, relaxation...

### Troubles du rythme circadien

Ils intéressent essentiellement l'adolescent chez qui le trouble le plus fréquent est le syndrome de retard de phase (tableau 24.IV, page 653).

### ■ Parasomnie

Les parasomnies sont des troubles survenant pendant le sommeil et n'entraînant généralement peu de plainte de la part de l'enfant. Le trouble est rapporté dans la majorité des

Hidden page

Hidden page

**Tableau 24.VI. Démarche diagnostique devant une parasomnie liée à un trouble de la transition veille/sommeil.**

Forme clinique	Caractéristiques principales	Âge de survenue	Prévalence	Tests de laboratoire	Principes du traitement
Rythmies du sommeil	Mouvements répétitifs et stéréotypés intéressant les muscles de la tête et du cou	1 an en moyenne. 6 mois : bodyrocking ; 9 mois : headbanging, headrolling : 10 mois	Deux tiers des enfants à 9 mois < 50 % des enfants à 18 mois ; 8 % à 4 ans	PSG ++ : survenue pendant l'endormissement et le sommeil lent léger Vidéo +	- Nourrisson, jeune enfant : abstention thérapeutique dans la plupart des cas, traitement postural Benzodiazépines : Valium, Rivotril - Grand enfant : traitement postural psychothérapie Benzodiazépines : Valium, Rivotril, Anti-H1
Somniloquie	Articulation de mots ou de sons pendant le sommeil	Inconnu	Inconnue (très fréquent)	PSG + : survenue dans tous les stades de sommeil Vidéo +	Abstention thérapeutique

**Tableau 24.VII. Démarche diagnostique devant des cauchemars de l'enfant et autres parasomnies.**

Forme clinique	Caractéristiques principales	Âge de survenue	Prévalence	Tests de laboratoire	Principes du traitement
Cauchemars	Rêves angoissants réveillant l'enfant en sommeil paradoxal	3-6 ans	10 à 50 % des enfants de 3 à 5 ans	PSG + : éveil brutal en sommeil paradoxal Vidéo +	Indication éventuelle d'une psychothérapie
<b>Autres parasomnies</b>					
Bruxisme	Mouvement stéréotypé caractérisé par un grincement de dents pendant le sommeil.	Chez l'enfant après la sortie des incisives (âge moyen 10,5 mois)	50 % des enfants Pathogène : 5 %	PSG ++ : augmentation de l'activité des masséters et des muscles temporaux Vidéo +	Examen et soins dentaires +++ (gouttière) Relaxation
Énurésie	Mictions involontaires et récurrentes pendant le sommeil	Primaire : petite enfance Secondaire : tout âge	30 % des enfants de 4 ans, 10 % des 6 ans, 5 % des 10 ans, 3 % des 12 ans	PSG ++ : miction possible dans tous les stades de sommeil Vidéo +++	Pharmacothérapie : Anafranil, Minirin, Ditropan Thérapie comportementale (pipistop)
Dystonie paroxystique nocturne	Épisodes dystoniques-dyskinétiques répétés associés au sommeil lent	Enfance à la cinquième décennie	Inconnue	PSG ++ : mouvements DD* dans le sommeil lent (stades 2, 3 et 4) Vidéo +++	Pharmacothérapie : benzodiazépines

\* DD = dystoniques ou dyskinétiques.

### Trouble du sommeil associé à une cause médicale

#### Neurologique (tableau 24.VIII)

Le traitement est en premier lieu celui de l'épilepsie. Comme pour les psychotropes, le prescripteur tiendra compte du retentissement sur la vigilance des médicaments à visée antiépileptique.

#### Autres

On recherchera tout particulièrement chez l'enfant un asthme ou un reflux gastro-œsophagien lié au sommeil.

### ■ En conclusion

La figure 24.2 résume la conduite à tenir devant un TDS de l'enfant.

Chez le jeune enfant, le trouble du sommeil est fréquemment causé et/ou entretenu par des règles éducatives inadéquates. L'ajustement de ces règles permet dans la plupart des cas une résolution rapide du trouble.

Le risque est de méconnaître un trouble du sommeil pouvant engager le pronostic vital (syndrome d'apnées au cours du sommeil) et devant faire l'objet d'une sanction chirurgicale. Un interrogatoire bien conduit, s'appuyant sur une bonne

Hidden page

[ou à un niveau de développement équivalent] en l'absence de cause organique ou médicamenteuse.

L'énurésie diurne est plus fréquente chez les filles que les garçons mais dans 50 % des cas, elle s'associe à une énurésie nocturne. Il est habituel de distinguer l'énurésie primaire (l'enfant n'a jamais acquis la propreté) et l'énurésie secondaire survenant après une période de propreté d'au moins 6 mois.

**L'énurésie nocturne primaire isolée est la plus fréquente.**

### Facteurs étiologiques

L'énurésie est multifactorielle intriquant :

- des facteurs familiaux : dans 70 % des cas l'énurésie est familiale ;
- des facteurs développementaux : immaturité vésicale...
- des facteurs psychosociaux : ainsi l'énurésie secondaire apparaît après certains événements vitaux, une énurésie primaire peut être liée à une éducation de la propreté insuffisante ou inadéquate...

Un trouble psychiatrique n'est retrouvé que chez une minorité d'énurétiques. Notons néanmoins que les troubles psychiatriques sont deux à six fois plus fréquents dans une population d'enfants énurétiques que dans une population de non énurétiques.

L'énurésie est plus fréquente chez les enfants issus de milieux familiaux perturbés (dissociation familiale, difficultés économiques, carence éducative) ou chez les enfants institutionnalisés.

### Évaluations

Elles associent l'examen clinique et l'évaluation de l'enfant, de son environnement familial et de sa capacité à participer au traitement.

Les *maladaptations éducatives* doivent être supprimées (suppression des couches, interdictions de mesures répressives...).

L'enfant doit compléter un *calendrier* où il consigne à la fois les heures des mictions diurnes et des mictions nocturnes sur une durée d'un mois. Ce calendrier sert de ligne de base d'évaluation pour le traitement ultérieur. Il peut être en lui-même thérapeutique et il est constaté une disparition de l'énurésie dans au moins 20 % des cas.

### Traitements

Pour l'énurésie primaire nocturne isolée, si le calendrier et les conseils éducatifs n'ont pas suffi, il est habituel de proposer un *système d'alarme* (pipistop) qui a pour but de réveiller l'enfant et d'aboutir à un apprentissage de la continence par conditionnement.

En cas d'échec ou d'impossibilité de mise en place du système d'alarme, on a recours à une *prescription médicamenteuse* ; essentiellement la *Desmopressine* (Minirin) [0,2 mg/j en comprimés ou 120 µg/j en comprimés lyophilisés]. Il est exceptionnel actuellement de prescrire un antidépresseur tricyclique (Anafranil).

Une *psychothérapie de type cognitivo-comportemental* est utile pour accroître l'efficacité de ces traitements. Elle peut également être prescrite seule avec une efficacité non négligeable.

En cas d'énurésie diurne, les *anticholinergiques* (Ditropan 0,3 à 0,4 mg/kg) sont indiqués.

Au total, l'énurésie nocturne et/ou diurne peut être traitée efficacement sous réserve de la collaboration de la famille et d'une bonne motivation de l'enfant. Afin d'éviter un phénomène de rebond ou de rechute à l'arrêt du traitement, il est nécessaire que l'enfant soit suivi sur une durée suffisamment prolongée avec maintien des mesures psycho-éducatives et motivationnelles.

## ■ Encoprésie

### Définition

L'encoprésie est l'émission répétée de matières fécales dans des endroits non appropriés de façon involontaire ou délibérée chez un enfant d'âge chronologique et mental d'au moins 4 ans.

On distingue deux sous-types : les encoprésies avec constipation et incontinence par débordement et les formes sans constipation et incontinence par débordement.

L'encoprésie est plus souvent secondaire (survenant après une période de continence fécale d'au moins un an) que primaire. Il s'agit d'un trouble plus souvent diurne que nocturne atteignant 3 à 4 garçons pour 1 fille. Sa prévalence est d'environ 1,5 % des enfants âgés de 5 ans.

### Comorbidité

Une énurésie s'associe dans un quart des cas.

D'autres troubles développementaux sont souvent observés : troubles de développement du langage, trouble de la coordination, etc.

Le trouble entraîne une baisse de l'estime de soi avec un sentiment de honte et de culpabilité qui à plus ou moins long terme peut se compliquer de symptômes dépressifs.

### Facteurs étiologiques

L'étiologie est multifactorielle intriquant des facteurs :

- *sociofamiliaux* : dissociation familiale, difficultés socio-économiques et financières...
- *relationnels*, en particulier pathologies de la relation mère-enfant, avec parfois des antécédents de maladaptation de l'apprentissage de la propreté, trop précoce et coercitive ;
- *physiques* : constipation.

### Évaluation

L'évaluation du trouble comporte en parallèle :

- une évaluation pédiatrique qui élimine une pathologie organique, évalue la rétention, la constipation avec fécalome éventuel ;
- une évaluation psychiatrique de l'enfant, de sa famille et de la relation parent-enfant.

### Traitement

Le traitement est également double :

- la *traitement pédiatrique* vise une régularisation du transit intestinal avec prescription de conseils diététiques, de laxatifs, voire de lavements évacuateurs ;
- la *prise en charge psychiatrique* comporte une motivation de l'enfant et de sa famille avec différents modes de renforce-



Hidden page

Le traitement du trouble du langage oral contribue aussi à prévenir un échec de l'apprentissage de la lecture.

### Difficultés multiples

Comme nous l'avons déjà évoqué, si les difficultés de l'enfant à l'école maternelle sont multiples et touchent différents secteurs simultanément, une évaluation multidisciplinaire des capacités de l'enfant s'avère nécessaire incluant pour le moins un examen somatique, un examen psychométrique, un examen de la parole et du langage, de la psychomotricité et un examen du développement psychoaffectif, à la recherche d'un trouble global. De l'analyse de ces différents domaines dépendra la thérapeutique.

### ■ Difficultés à l'école élémentaire

L'école élémentaire concerne l'enfant de 6 à 12 ans, elle est essentiellement consacrée à l'acquisition de la lecture, de l'orthographe et du calcul.

### Difficultés d'apprentissage sélectives

Les difficultés en lecture et orthographe représentent l'expression la plus fréquente des difficultés scolaires et peuvent se manifester dès le début du cours préparatoire : l'enfant n'acquiert pas la maîtrise du système de signes qui permet de déchiffrer un texte et d'opérer les plus simples transpositions audiographiques. Ces phénomènes peuvent également passer inaperçus en début de scolarité puis se révéler plus tard lorsque l'enfant devra percevoir la structure des phrases et leur sens. Les difficultés électives d'apprentissage de la langue écrite sont parfois d'origine socioculturelle (milieu très défavorisé, famille bilingue parlant peu ou pas français et le lisant encore moins, etc.) ou d'origine pédagogique (absentéisme répété de l'enfant ou du maître, changements fréquents d'instituteur). Il peut s'agir aussi d'une dyslexie-dysorthographe qui constitue un trouble de la dynamique de l'apprentissage de la lecture, les performances étant très inférieures à celles attendues compte tenu de l'âge et des possibilités intellectuelles du sujet. La fluidité, la compréhension de lecture, la restitution et la transmission d'une information sous forme écrite doivent être interprétées. Le retard est durable et, au cours de l'évolution, il n'y a pas seulement un décalage par rapport à l'âge chronologique, mais aussi une permanence qualitative des difficultés (déviance par rapport à l'apprentissage normal). L'analyse des stratégies de transcodage montre qu'elles ne sont pas harmonieusement développées.

Une dysorthographe prolonge toujours une dyslexie. La dyslexie-dysorthographe est responsable d'un grand nombre d'échecs scolaires, c'est pourquoi il est nécessaire de détecter ce trouble suffisamment tôt dans l'apprentissage (dès le cours préparatoire) afin de proposer rapidement une rééducation orthophonique efficace qui devra être suivie de façon régulière avec une fréquence soutenue (le plus souvent bihebdomadaire).

Des difficultés en calcul sont parfois observées. L'analyse qualitative des performances en mathématiques, les résultats des épreuves logico-mathématiques et les tests d'efficacité intellectuelle permettent d'interpréter ce trouble et de proposer une rééducation spécifique.

### Difficultés d'apprentissage globales

Lorsque les difficultés d'apprentissage sont globales, atteignant différents domaines, il est particulièrement important d'évaluer s'il s'agit d'un déficit intellectuel passé jusque-là inaperçu ou s'il s'agit d'une complication d'une difficulté retentissant secondairement sur les autres secteurs.

### ■ Troubles du comportement en milieu scolaire

Deux situations sont très intriquées avec la vie scolaire (développées dans d'autres parties de l'ouvrage) :

- le refus anxieux de l'école ;
- le trouble avec déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH).

Les difficultés scolaires recouvrent des diagnostics variés nécessitant des traitements spécifiques.

La paresse, la fatigue et le « mauvais esprit » ne sont pas des diagnostics.

L'évaluation du développement du sujet, de ses performances, de son environnement social et familial s'impose afin d'éviter une orientation trop hâtive vers un circuit scolaire spécialisé, et d'épargner à l'enfant un vécu chronique d'échec.

### ■ Déficit de l'attention – hyperactivité (TDAH)\*

Décrite au début du XX<sup>e</sup> siècle, l'hyperactivité de l'enfant est une entité clinique reconnue dans le monde anglo-saxon mais encore controversée en France.

Nommé, selon les époques, hyperkinésie, hyperactivité, TDAH... la prévalence du trouble est estimée de 3 à 5 % de la population d'âge scolaire avec un sex-ratio de 7 garçons pour 1 fille.

#### Diagnostic

La présence de six symptômes d'inattention et/ou six symptômes d'hyperactivité/impulsivité permettent de poser le diagnostic de trouble déficit de l'attention/hyperactivité.

#### Inattention

(a) souvent, ne parvient pas à prêter attention aux détails, ou fait des fautes d'étourderie dans les devoirs scolaires, le travail ou d'autres activités.

(b) a souvent du mal à soutenir son attention au travail ou dans les jeux.

(c) semble souvent ne pas écouter quand on lui parle personnellement.

(d) souvent, ne se conforme pas aux consignes et ne parvient pas à mener à terme ses devoirs scolaires, ses tâches domestiques ou ses obligations professionnelles (cela n'est pas dû à un comportement d'opposition, ni à une incapacité à comprendre les consignes).

(e) a souvent du mal à organiser ses travaux ou ses activités.

(f) souvent, évite, a en aversion, ou fait à contrecœur les tâches qui nécessitent un effort mental soutenu (comme le travail scolaire ou les devoirs à la maison).

\* M.-F. Le Heuzey.

Hidden page

## ■ Les troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent\*

Longtemps oublié, le champ de l'anxiété est actuellement devenu l'objet d'un grand intérêt de la part des professionnels de la santé de l'enfant et des chercheurs. Jusqu'à une époque récente, il est question, dans la littérature, d'anxiété et non de troubles anxieux : incluant l'anxiété normale et les formes pathologiques, quels que soient les âges de la vie, l'anxiété est considérée comme un épiphénomène, sans individualisation ni description clinique. Les grandes classifications des troubles mentaux (classification de l'Association américaine de psychiatrie DSM-IV ; Classification internationale des maladies de l'OMS et sa dernière version la CIM-10) représentent un véritable progrès en offrant une approche descriptive détaillée des différentes variétés des troubles anxieux proposés, sous forme de critères diagnostiques d'inclusion. Un effort est fait, dans ces systèmes, pour distinguer l'anxiété développementale de l'anxiété pathologique et dégager certaines catégories de désordres anxieux propres à l'enfant, d'autres étant communes à toutes les périodes de la vie. La version DSM-IV tend à la diminution des catégories spécifiques aux jeunes, réduites à une seule : l'angoisse de séparation.

### ■ Épidémiologie

Les troubles anxieux apparaissent très fréquents dans la population générale des enfants et des adolescents (de même que dans des échantillons cliniques), de l'ordre de 15 à 20 % selon les méthodes d'évaluation utilisées. Cette forte prévalence les situe au premier rang des pathologies observées à ces âges et en fait un véritable problème de santé publique. L'ensemble des études plaide en faveur d'une prédominance du sexe féminin quel que soit l'âge.

### ■ Description clinique

Nous adopterons les définitions proposées par la classification DSM-IV (à laquelle nous demanderons au lecteur de se reporter pour disposer des critères).

#### ■ Trouble angoisse de séparation

Apanage des enfants, mais retrouvée de façon non négligeable chez certains adolescents, l'angoisse de séparation se définit comme une anxiété excessive lorsque le sujet est séparé des personnes auxquelles il est principalement attaché. Cette détresse marquée, survenant à la fois lors des séparations effectives mais aussi anticipées, se traduit par un cortège de signes somatiques évoquant les attaques de panique, par des pensées dysfonctionnelles ou des croyances erronées (crainte pour l'intégrité de la famille, refus d'être éloigné de la figure principale d'attachement, même de façon brève). D'un grand intérêt du fait de sa cohérence clinique et de sa forte prévalence, l'angoisse de séparation « pathologique » doit être distinguée de l'angoisse de séparation développementale, normale dans la petite enfance, sur les arguments

suivants : elle survient plus tardivement, elle est persistante, elle restreint les activités de l'enfant et interfère avec son bien-être émotionnel et son accession à l'autonomie.

#### ■ Phobie spécifique

L'enfant éprouve une peur excessive ou non réaliste et persistante lorsqu'il est confronté à un objet ou à une situation spécifique (insectes, animaux, tonnerre, eau, poupées, marionnettes, bruits sourds, piqûre ou vue du sang surtout à l'adolescence, examens médicaux) ou anticipe cette situation. La rencontre du stimulus phobique entraîne chez lui des pleurs, une colère, un agrippement à l'adulte. Contrairement aux sujets plus âgés, les enfants sont souvent incapables de reconnaître le caractère déraisonnable de leur crainte. À l'inverse des peurs transitoires, inhérentes aux différents stades du développement de l'enfant, les phobies sont durables, invalidantes et limitantes (par exemple, l'enfant redoute d'aller à l'école du fait de sa crainte de rencontrer un chien dans la rue). La période de risque principale pour le développement de la phobie simple se situe entre 2-5 ans et 10-11 ans.

#### ■ Anxiété généralisée

Il s'agit d'une anxiété et de préoccupations excessives concernant nombre d'événements ou d'activités, présentes presque tous les jours pendant au moins 6 mois. Les enfants ou adolescents s'inquiètent à propos de la qualité de leurs performances et compétences dans les domaines scolaires et sportifs, mais aussi de tout événement désagréable susceptible de survenir tel un tremblement de terre, la guerre nucléaire, etc. Ils ont aussi un grand souci de ponctualité, de conformisme, de perfection, recherchant l'approbation et la réassurance d'autrui. Comme les adultes, ils éprouvent des difficultés à contrôler leurs préoccupations excessives. L'âge de survenue de l'anxiété généralisée se situe postérieurement à celui de l'angoisse de séparation, c'est-à-dire à la fin de l'enfance et à l'adolescence.

#### ■ Phobie sociale

Elle se traduit par la crainte marquée et persistante d'une ou plusieurs situations (sociales ou impliquant la réalisation de performances) dans lesquelles le sujet est exposé à l'éventuelle observation attentive d'autrui et craint de se conduire de façon gênante ou embarrassante. L'enfant ressent cette anxiété dans toutes les situations d'interaction, même celles avec ses camarades, et tend à une réduction des relations avec les non-familiers. À la différence des adultes, il ne critique pas son attitude. Le risque maximum d'apparition des phobies sociales se situe au début de l'adolescence (12-13 ans). Le mutisme extrafamilial, observable chez certains enfants, représenterait une forme précoce et particulièrement invalidante de ce trouble.

#### ■ Trouble panique avec ou sans agoraphobie

Le trouble panique se définit par la survenue imprévisible et récurrente d'attaques de panique (accès bien délimités de peurs ou de malaise intense associant symptômes somatiques et cognitifs), suivies par au moins un mois de préoccupations anxieuses concernant une éventuelle rechute de ces attaques et/ou leurs conséquences possibles. S'il n'est pas

\* M.-C. MOUREN-SIMÉONI.

Hidden page

plusieurs semaines ou mois, le sujet restreignant de plus en plus ses activités et ses contacts sociaux. S'associe souvent une symptomatologie dépressive. Le refus scolaire anxieux est sous-tendu par des mécanismes différents s'ajoutant parfois les uns aux autres : angoisse de séparation chez les plus jeunes, anxiété généralisée chez les grands enfants (peur des examens, anxiété de performance), phobie sociale (peur de la critique des enseignants ou des moqueries des camarades), phobie simple (peur de se faire blesser pendant la récréation par exemple), peur de faire une attaque de panique et agoraphobie à l'adolescence. Le refus scolaire constitue l'une des complications les plus redoutables des désordres anxieux. Le pronostic dépend de l'âge de survenue du refus scolaire (plus grande gravité à l'adolescence), de la démotivation scolaire, de l'attitude compliant ou complaisante de la famille.

Lorsque l'enfant est vu précocement, il est possible d'envisager un traitement psychothérapeutique ambulatoire sous réserve d'une collaboration suffisante de la famille et de l'enfant, avec un aménagement scolaire. Mais lorsque la déscolarisation est ancienne, il faut recourir à l'hospitalisation en service de pédopsychiatrie. Celle-ci permet de réaliser une aide personnelle de l'enfant (psychothérapie individuelle d'inspiration cognitivo-comportementale ou analytique), un abord familial et une re-scolarisation progressive à partir du service hospitalier.

#### Autres pathologies associées ou secondaires

Un intérêt particulier s'attache actuellement à mieux cerner les rapports des troubles anxieux (surtout anxiété généralisée et angoisse de séparation) et du trouble déficit de l'attention/hyperactivité, comorbidité intéressant surtout l'enfant, à la différence de la comorbidité troubles anxieux/trouble des conduites alcoolisme/toxicomanie pour laquelle les adolescents constituent une population à risque.

#### L'enfant anxieux dans sa famille

Souvent inhibés, réservés, manquant d'affirmation de soi à l'extérieur du milieu familial, les enfants anxieux se comportent à l'opposé avec leurs proches, exerçant la maîtrise de la situation, tyrannisant l'entourage, avec des menaces, des chantages, et même des violences physiques. Les parents éprouvent, en miroir, les mêmes craintes que celles de leur enfant, plaçant pour une agrégation familiale des troubles.

### ■ Principes généraux de traitement

Il faut insister sur la multimodalité de l'approche thérapeutique des troubles anxieux, véritable stratégie impliquant le sujet et sa famille. La place des chimiothérapies psychotropes (antidépresseurs, benzodiazépines, buspirone) est encore imprécise, peu d'études méthodologiquement bien conduites étant disponibles chez l'enfant et l'adolescent. Les psychothérapies cognitivo-comportementales (relaxation, thérapie d'affirmation de soi, désensibilisation systématique) sont utiles dans toutes les variétés cliniques, pouvant s'associer à d'autres types d'approches (psychothérapie individuelle d'inspiration analytique) ou les préparer. De plus, tout traitement d'enfants anxieux devrait prendre en compte la famille, sous forme de guidance ou de thérapies familiales. Enfin, d'autres

interventions sur le milieu de type psychosocial ou scolaire, ainsi que le traitement de la comorbidité, s'avèrent nécessaires, d'où l'intérêt d'une évaluation complète et précise de l'ensemble des troubles.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

Classification internationale des Troubles Mentaux et des Troubles du Comportement CIM-10. Descriptions cliniques et directives pour le diagnostic. OMS, Masson, 1993.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4<sup>e</sup> ed, DSM-IV, American Psychiatric Association, Washington DC, 1994.

MOUREN-SIMÉON M.C., VILA G., VÉRA L., *Troubles anxieux de l'enfant et de l'adolescent*, Maloine, Paris, 1993.

### ■ Syndrome dépressif de l'enfant\*

L'essentiel est de penser à évoquer le diagnostic de dépression chez un enfant que ses parents ou ses enseignants décrivent comme paresseux, rêveur, voire caractériel, car son comportement a changé. La symptomatologie de l'état dépressif chez l'enfant est très variable, et si l'adulte déprimé est souvent apte à se décrire comme triste, malheureux, abattu et sans espoir, il est souvent impossible à l'enfant d'exprimer sa dysphorie verbalement. Si un seul mot devait être retenu pour évoquer un diagnostic de dépression chez l'enfant, c'est celui de rupture dans l'histoire du sujet.

#### ■ Symptomatologie

Compte tenu des difficultés de l'enfant à exprimer sa dysphorie, on doit la repérer à travers ses mimiques : expression faciale triste de façon permanente, mimiques pauvres, sourires rares ou absents, regard terne, inexpressif ou las. L'enfant n'a plus de goût à rien : rien ne l'intéresse, tout l'ennuie ; il n'éprouve plus d'intérêt, ni de plaisir pour ses activités habituelles, non seulement scolaires, mais également ses activités de loisir, ses jeux, le sport. Apathique, il ne joue pas spontanément et parfois, même sollicité, il refuse de jouer avec ses camarades habituels. Le ralentissement psychomoteur est remarquable : l'enfant parle peu ou s'exprime dans un murmure, d'une voix monocorde, fixant le sol de ses yeux. Il répond aux questions avec des délais de plus en plus longs ; il recherche la solitude et le silence, s'enferme dans sa chambre et fuit l'entourage. La diminution de son niveau d'énergie est fréquente, traduite par une impression de fatigue permanente ou matinale, d'une difficulté à fournir des efforts physiques si minimes soient-ils.

Parfois au contraire, chez certains enfants déprimés, c'est l'irritabilité et l'agitation psychomotrice qui dominent : incapable de rester assis, l'enfant déambule, manipule ses doigts, ses cheveux, des objets, pousse des cris, manifeste des accès de colère. Ce comportement provocant et agressif peut le faire étiqueter « caractériel ». Dans tous les cas, l'enfant déprimé éprouve des difficultés à soutenir son attention, à se concentrer, à mémoriser ce qu'il vient d'apprendre. Son imagination s'appauvrit et son inhibition intellectuelle peut entraîner une baisse notable du rendement scolaire. Il peut exprimer

\* M.-F. Le Heuzey.

des idées d'auto-dévalorisation, associées à un sentiment d'impuissance et d'auto-dépréciation de ses performances. Les idées de mort ne sont pas rares : l'enfant parle de la mort ou des morts, il redoute la mort de ses parents. Des idées de suicide sont possibles, mais les tentatives de suicide restent rares. L'appétit est souvent perturbé, habituellement diminué, il est plus rarement augmenté. L'enfant refuse parfois totalement la nourriture, entraînant une modification de la courbe de poids. Le sommeil est altéré : insomnie avec difficultés d'endormissement, réveils nocturnes avec difficultés de ré-endorment ou réveil trop matinal.

D'autres troubles peuvent s'associer à cette symptomatologie. Les pleurs, bien que fréquents, n'ont pas chez le jeune enfant une valeur sémiologique caractéristique. Des plaintes somatiques, céphalées, douleurs abdominales, peuvent faire méconnaître la dépression. L'apparition d'une énurésie et d'une encoprésie est peut-être un signe révélateur d'une dépression.

Enfin, divers symptômes anxieux peuvent exister : anxiété de séparation, phobies diverses, préoccupation excessive à propos de sa santé.

La survenue d'idées délirantes ou d'hallucinations est par contre exceptionnelle chez l'enfant déprimé.

## ■ Diagnostic

Le diagnostic de la dépression chez l'enfant est avant tout clinique : en effet, aucune perturbation biologique n'est caractéristique.

Le diagnostic clinique est étayé par l'entretien individuel avec l'enfant et par un recueil de données auprès de son entourage proche, en particulier les parents et les enseignants.

L'utilisation de questionnaires et d'échelles d'évaluation (auto-évaluation et évaluation par l'examineur) peut aider au diagnostic mais permet surtout d'apprécier l'évolution.

*Faut-il rechercher une cause au déclenchement de la dépression ?* Une dépression peut survenir chez l'enfant sans que l'on retrouve la notion de stress psychosocial. Parfois certains événements sont repérés : situation de perte à l'occasion d'un divorce des parents, d'un départ, de séparation d'avec la famille, maladie physique aiguë ou chronique de l'enfant ou d'un des parents, etc. L'enquête familiale est nécessaire afin d'étudier la présence d'antécédents de troubles de l'humeur, uni- ou bipolaires, chez les ascendants, dans la fratrie, pour repérer d'autres troubles mentaux tels que l'alcoolisme chronique et les antécédents suicidaires.

Trois grandes catégories de dépression ont été décrites chez l'enfant comme chez l'adulte :

- l'épisode dépressif majeur associant la plupart des symptômes décrits ci-dessus, sur une durée supérieure à deux semaines ;
- le trouble dysthymique, condition moins sévère que l'épisode dépressif majeur, mais beaucoup plus durable : pendant une année au moins l'enfant a eu des symptômes, mais ceux-ci étaient plus atténués. Ces manifestations ont pu être relativement permanentes ou avoir été séparées par des périodes où l'humeur était normale pendant quelques jours ou quelques semaines, mais sans atteindre plusieurs mois d'un seul tenant ;
- le trouble de l'adaptation avec humeur dépressive qui est une réaction non adaptée à un facteur de stress psychosocial,

apparaissant dans les trois mois suivant la survenue de celui-ci. Ce trouble est en principe transitoire et demeure isolé.

## ■ Traitement

Lorsque le diagnostic de dépression chez l'enfant est assuré, le médecin dispose d'un certain nombre de modalités thérapeutiques.

La première est une intervention directe sur la famille grâce à un suivi de l'enfant et de sa famille. Plus l'enfant est jeune, mieux il répondra au seul changement de son environnement. Le traitement familial a une influence sur la dépression de l'enfant et une psychothérapie individuelle de celui-ci est nécessaire pour accroître son estime de soi et l'expression de ses sentiments.

Le traitement médicamenteux n'est pas systématique, car les études contrôlées des antidépresseurs chez l'enfant donnent des résultats très variables. Il est encore difficile d'affirmer actuellement sans réserve qu'un antidépresseur est plus efficace que le placebo dans le traitement de la dépression majeure prépubère. C'est pourquoi la prescription médicamenteuse est réservée aux formes sévères et durables de dépression qui ne répondent pas au traitement psychothérapeutique. Si la décision de traiter par un antidépresseur est prise, on prescrit un inhibiteur de la recapture de la sérotonine (fluoxétine) à une posologie de 10 à 20 mg/j.

Il faut savoir attendre plusieurs semaines pour démontrer l'efficacité ou l'inefficacité du traitement.

L'évolution de la dépression est mal connue : il ne s'agit pas d'une affection bénigne, mais d'un trouble durable ; c'est pourquoi lorsqu'un traitement médicamenteux est entrepris, il doit être poursuivi un temps suffisamment long (environ 6 à 8 mois). L'interruption se fait préférentiellement au moment des vacances scolaires.

## ■ BIBLIOGRAPHIE

MOUREN-SIMÉON M.-C., KLEIN R., *La dépression chez l'enfant et l'adolescent : faits et perspectives*, Expansion Scientifique Française, Paris, 1997.

## ■ Trouble de conversion\*

Il se définit par la perte ou l'altération des fonctions physiques faisant suggérer un trouble somatique mais qui ne peut pas, après investigations appropriées, être expliqué par un trouble physique. Il est habituel de considérer que des facteurs psychologiques sont impliqués dans l'étiologie du symptôme car il existe une relation temporelle entre un stress psychosocial (lié apparemment à un conflit ou un besoin psychique) et l'installation et l'exacerbation du symptôme. Il est important de souligner que le sujet n'est pas conscient de produire intentionnellement le symptôme. En effet, il faut différencier la conversion de la simulation (comme par exemple la thermopantomimie bien connue des pédiatres) et il faut également différencier ce trouble des troubles factices (lésions produites intentionnellement par le sujet) où l'intention du sujet est consciente, pour attirer l'attention médicale.

\* M.-F. Le Heuzey.

La prévalence des troubles de conversion est estimée entre 0,5 et 10 % des enfants des services psychiatriques et représenterait 20 % des patients pédiatriques référés au psychiatre.

## ■ Clinique

Tantôt le symptôme apparaît brusquement dans un contexte de stress psychologique extrême, tantôt il s'installe à bas bruit. Certaines manifestations sont paroxystiques telles que les crises pseudo-épileptiques, les crises d'agitation, etc. D'autres manifestations sont durables : parmi celles-ci les formes neurologiques sont les plus fréquentes. Toutes les formes de paralysie sont possibles mais elles ne s'accompagnent pas d'une modification des réflexes ostéotendineux ni du réflexe cutané plantaire ; la paralysie a parfois une localisation qui ne correspond pas à l'anatomie scientifique mais plutôt à l'anatomie « populaire » ou « imaginaire » du sujet. Chez l'enfant, les désordres posturaux comme les torticolis, les troubles de la marche et de l'équilibre sont souvent observés. On décrit des tremblements, des dyskinésies de type varié, mais les anesthésies sont rares. Lors de surdité ou d'hypacousie, l'examen audiométrique s'avère normal. Les troubles visuels sont à type d'amaurose, de macropsie ou de microscopie mais les examens ophtalmologiques sont normaux.

Les troubles de conversion sont extrêmement rares chez l'enfant de moins de 6 ans. Jusqu'à l'âge de 10 ans, le trouble atteint autant les garçons que les filles alors qu'à l'adolescence, il existe une prédominance féminine de 3 filles pour 1 garçon. L'existence d'une maladie organique préexistante ou coexistante n'élimine pas la possibilité d'un trouble de conversion. En effet, le trouble physique peut servir à lui-même de « modèle » pour le trouble de conversion.

Deux mécanismes ont été proposés pour expliquer ce que l'enfant pourrait tirer d'un trouble de conversion. Dans le premier mécanisme, l'enfant obtient un bénéfice primaire en maintenant hors de sa conscience un conflit psychique ; dans de tels cas, il existe une relation temporelle entre la stimulation environnementale et le déclenchement du symptôme (ainsi un enfant témoin d'un accident atteignant une personne chère peut développer une cécité). Dans le deuxième mécanisme, l'enfant obtient un bénéfice secondaire soit en évitant une activité précise, soit en obtenant de son environnement un soutien qui sans cela ne lui aurait pas été offert (ainsi une fillette craignant que son père quitte la maison, développe une paralysie pour que celui-ci reste là pour pouvoir la porter dans ses bras).

Le trouble de conversion peut, s'il dure, entraîner lui-même des complications authentiques telles que contractures, amyotrophie d'immobilisation, etc.

Tout en soulignant la nécessité de faire l'ensemble des examens complémentaires nécessaires pour éliminer une authentique pathologie organique, il faut savoir également rester dans les limites du raisonnable pour éviter que certains examens complémentaires inutiles et répétés ne renforcent ce symptôme et exposent l'enfant à des complications gênantes.

*La personnalité sous-jacente* : chez l'enfant, il faut retenir que les troubles de conversion surviennent chez des sujets présentant des personnalités extrêmement variées, et même, chez des enfants sans aucun trouble de la personnalité. Il est

habituel de dire que ces troubles surviennent un peu plus souvent sur des personnalités dépendantes ou histrioniques, pourtant le trouble de conversion peut atteindre n'importe quel enfant.

## ■ Traitement

Le premier niveau du traitement est pédiatrique, comportant essentiellement une information des parents. C'est également au pédiatre de refuser la poursuite d'investigations cliniques et paracliniques lorsque le diagnostic du trouble de conversion est porté et même si les parents insistent pour poursuivre. Dans certaines formes d'impotence, de paralysie, etc., des traitements physiques de type kinésithérapie peuvent être positifs.

Dans un deuxième temps, si le trouble persiste, l'enfant est référé au psychiatre. Selon le trouble, l'environnement familial, la personnalité, différents types de psychothérapie peuvent être proposés : individuelle, familiale ou psychothérapie de groupe. Lorsque le symptôme perdure, une hospitalisation avec séparation de l'enfant et de sa famille est nécessaire. Cette séparation entraîne rapidement la disparition du symptôme, et permet de mettre en place les psychothérapies.

## ■ Psychopathologie de l'adolescent\*

L'adolescence est la période de croissance située entre l'enfance et la maturité, soit une évolution sur une dizaine d'années. Il existe de grandes variations interindividuelles dans le déroulement temporel du processus de maturation, et les aspects physiques et émotionnels du développement ne se déroulent pas forcément de façon parallèle.

### ■ Quelques repères dans le développement normal à l'adolescence

Globalement, les garçons ont un meilleur vécu de leurs modifications physiques que les filles. Les filles, dans plus de la moitié des cas, se sentent trop grosses et parmi elles, un grand nombre tente différents régimes. Mais filles et garçons sont également préoccupés par l'état de leur peau (inquiétude autour de l'acné).

Socialement, l'adolescence est marquée par un changement dans la scolarité avec l'entrée au collège puis au lycée, avec un sentiment de perte de sécurité, compte tenu de la multiplicité des matières et des enseignants. Parallèlement, l'engagement dans des examens aigües le sentiment de compétitivité.

Dans le domaine psychosexuel, cette période est largement marquée par l'augmentation des intérêts sexuels. Dans l'enquête nationale réalisée sur 5 800 000 jeunes âgés de 11 à 19 ans et fréquentant des établissements scolaires du second degré, on constate que les relations hétérosexuelles sont régulières pour 33 % des garçons et 38 % des filles à partir de 18 ans. Les relations sexuelles avant l'âge de 14 ans sont sporadiques et concernent 6 % des garçons et 3 % des filles.

\* M.-F. Le Heuzey.



Hidden page

Hidden page

niements suscités par la conduite anorexique sont nombreux, oscillant entre menace et séduction, prière et chantage, manipulation et tentative de contrainte.

### ■ Conduite thérapeutique

Compte tenu du déni de la maladie, des conduites de dissimulation de la maigreur, de la résistance à consulter, de la persistance de bons résultats scolaires, etc., la perte de poids peut être si importante et si dramatique que l'hospitalisation s'avère indispensable. L'hospitalisation en milieu spécialisé de psychiatrie d'adolescents permet de stopper la chute pondérale et d'entreprendre une reprise de poids grâce à une réalimentation progressive, parallèlement à une mise en place d'un traitement psychothérapeutique à la fois individuel et familial.

La durée de l'hospitalisation est fonction de la reprise du poids, et surtout de la normalisation de la conduite alimentaire non seulement à l'hôpital, mais également lors des sorties dans le milieu familial.

Actuellement les procédures d'hospitalisation n'imposent plus à la jeune fille une séparation complète de sa famille. Dans les formes n'engageant pas le pronostic vital, les alternatives à l'hospitalisation sont possibles et permettent de préserver le maintien de la patiente dans son milieu familial et

son environnement scolaire : hospitalisation faite en hôpital de jour, ou prise en charge ambulatoire.

### ■ Formes cliniques : anorexie mentale de l'enfant prépubère

Les dernières années ont vu le phénomène de rajeunissement des patientes atteintes d'anorexie mentale s'amplifier de manière significative. Des fillettes de 10 ans, voire 8 ou 9 ans présentent les mêmes symptômes de restriction alimentaire et de refus de prendre du poids, avec une préoccupation exagérée pour l'apparence corporelle. À cet âge, il faut surtout savoir penser au diagnostic et mettre en route rapidement le traitement du fait d'une complication spécifique à cet âge : le ralentissement ou l'arrêt de la croissance.

À l'adolescence, les cas masculins sont rares ; en revanche en période prépubère la prépondérance féminine est moins nette. Là encore il faut surtout penser à évoquer ce diagnostic chez un garçonnet qui contrôle son alimentation, fait de la musculation, se pèse beaucoup et maigrit...

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

DOYEN C., LE HEUZÉY M.-F., COOK S., MOUREN-SIMÉON M.-C., Anorexie mentale de l'enfant et de l'adolescente : nouvelles approches thérapeutiques, *Archiv. Ped.*, 1999, 6, 1217-23.

Hidden page

## Plan du chapitre

Développement des fonctions pulmonaires.	
Indications actuelles des explorations fonctionnelles respiratoires en fonction de l'âge	669
Syndromes et symptômes	672
Bronchites récidivantes du petit enfant	676
Conduite à tenir devant une crise d'asthme de l'enfant	678
Conduite à tenir chez un enfant asthmatique en dehors des crises	680
Autres pathologies ayant des manifestations respiratoires prédominantes	692

## ■ Développement des fonctions pulmonaires. Indications actuelles des explorations fonctionnelles respiratoires en fonction de l'âge\*

Le poumon assure les échanges gazeux nécessaires à l'homéostasie en réalisant l'apport adapté en  $O_2$ , l'épuration du  $CO_2$  et le maintien de l'équilibre acido-basique. Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) évaluent la capacité du poumon à jouer ce rôle. Les EFR étudient non seulement la qualité des échanges gazeux mais aussi les propriétés mécaniques, dynamiques et métaboliques du système respiratoire qui permettent ces échanges, dès la naissance, et ce chez l'enfant sain comme chez l'enfant malade.

### ■ Développement des fonctions pulmonaires

À partir du bourgeon digestif primitif [26<sup>e</sup> j] s'individualise le bourgeon laryngo-trachéal de l'enfant dès la 7<sup>e</sup> semaine de gestation. Les bronches souches et sous-segmentaires primitives se mettent en place ainsi que les artères et veines pulmonaires primitives (stade embryonnaire).

• **De la 7<sup>e</sup> à la 17<sup>e</sup> semaine** de gestation, l'arbre bronchique et vasculaire pré-acinaire va se former (stade pseudoglandulaire).

• **De la 17<sup>e</sup> à la 26<sup>e</sup> semaine** de gestation, la formation de l'acinus, la différenciation cellulaire (pneumocytes I et II) et le début de synthèse du surfactant aboutissent à la formation d'une barrière air/sang potentiellement fonctionnelle (stade canaliculaire).

• **Entre les 24<sup>e</sup> et 39<sup>e</sup> semaines** de gestation se constitue le stade sacculaire au cours duquel les espaces aériens s'élar-

gissent, la septation primaire débute et la matrice extracellulaire se constitue.

• **À la 38<sup>e</sup> semaine** de gestation enfin, débute le stade alvéolaire de septation secondaire accompagnée d'une réduction d'épaisseur du tissu interstitiel et de la fusion du réseau capillaire en un réseau unique. Cette activité d'augmentation du nombre des alvéoles est intense pendant les deux premières années de vie et se poursuit jusque vers l'âge de 8 ans.

À la puberté survient la croissance de la taille des alvéoles en rapport avec la croissance de la cage thoracique.

Ainsi de la naissance à l'âge adulte et dans des conditions normales, la surface d'échange est multipliée par un facteur de 20 à 30 (de 3 à 60-100 m<sup>2</sup>).

Les caractéristiques du système respiratoire du nouveau-né sont :

- l'importance du collapsus inspiratoire des voies aériennes supérieures (compliance élevée);
- le possible réflexe de fermeture laryngée;
- la « mollesse » de la paroi thoracique osseuse;
- la compliance élevée des grosses voies aériennes et la contribution importante des petites voies aériennes à la résistance respiratoire;
- l'horizontalisation des côtes (thorax rond) et la faiblesse musculaire relative qui rendent le jeu diaphragmatique moins efficace que chez l'enfant plus âgé;
- le développement rapide des glandes muqueuses capables de sécrétions importantes par rapport à la taille des bronches;
- le développement des muscles lisses bronchiques déjà présents à la naissance.

Lors de la croissance, la compliance thoracique diminue, la croissance des voies aériennes entraîne une diminution de la résistance du système respiratoire et une augmentation des débits qui accompagne l'augmentation des volumes.

La  $PaO_2$  augmente avec l'âge, 70 mmHg chez le nouveau-né, 80 mmHg à 1 an, > 90 mmHg après 8 ans.

### ■ Explorations fonctionnelles respiratoires

#### Contraintes liées à l'âge

Les explorations de la fonction respiratoire doivent être adaptées au développement des structures respiratoires ainsi qu'au développement psychomoteur des enfants. Elles doivent être le moins invasives possibles, surtout si des mesures répétées sont envisagées.

On distingue trois périodes différentes :

- le nourrisson [0-2/3 ans] qui doit être exploré endormi par l'intermédiaire d'un masque;

\* N. Beydon.

- le jeune enfant (2/3-6 ans) éveillé dont la coopération minimale nécessaire est d'accepter de respirer normalement à travers un embout buccal, pince-nez en place;
- l'enfant de 7 ans éveillé est capable de coopérer normalement à la plupart des manœuvres respiratoires proposées à l'adulte.

D'un point de vue technique, les EFR du grand enfant ne nécessitent pas de matériel différent de celui de l'adulte.

Les EFR du jeune enfant nécessitent l'adaptation de techniques utilisées chez l'enfant plus âgé ou des techniques de mesure spécifiques; surtout elles nécessitent un personnel motivé et ayant l'expérience des jeunes enfants.

Les EFR du nourrisson nécessitent un matériel très spécifique et de maniement délicat. Ce matériel est disponible dans quelques centres spécialisés, et impose un personnel paramédical qui doit être spécialisé et disponible en termes de temps.

### Indices mesurés et principes de mesure

Les volumes sont mesurés par la spirométrie. La capacité résiduelle fonctionnelle (CRF) se mesure par la méthode de dilution gazeuse ou du rinçage à l'azote à tout âge et la pléthysmographie à partir de l'âge de 7 ans.

• La **capacité vitale lente ou forcée** (CVL et CVF) est mesurée par intégration du débit recueilli à la bouche chez le grand enfant, ou par le masque chez le nourrisson. La **capacité pulmonaire totale** (CPT) [fig. 25.1] mesurée chez le grand enfant est la seule mesure qui permette de diagnostiquer un trouble ventilatoire restrictif. Le rapport des volumes entre eux est important : le volume résiduel ne doit pas dépasser 25 % de la CPT (VR/CPT < 25).

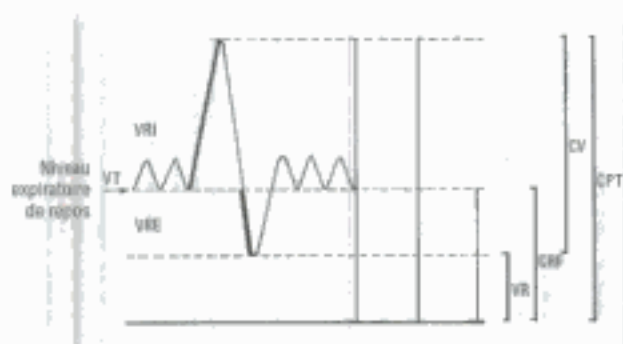


Figure 25.1. Volumes pulmonaires.

CPT : capacité pulmonaire totale ; CV : capacité vitale ; CRF : capacité résiduelle fonctionnelle ; VR : volume résiduel ; VT : volume courant ; VRI : volume de réserve inspiratoire ; VRE : volume de réserve expiratoire.

Le volume maximal expiré en un temps donné est classiquement mesuré sur une seconde (= VEMS) lors de la réalisation de la boucle débits-volume chez le grand enfant, sur une demi-seconde (= VE0,5) ou une autre fraction de seconde chez le nourrisson et le jeune enfant dont le poumon se vide en moins d'une seconde. Le volume maximal expiré en un temps donné reflète la dimension des voies aériennes en l'absence de syndrome restrictif.

• Les **résistances mesurées** sont variables selon les techniques utilisées. Les résistances pulmonaires totales ont été

les premières à être calculées par le rapport des variations de la pression œsophagienne et du débit aérien recueilli à la bouche (méthode invasive) à laquelle s'ajoute la résistance nasale chez le nourrisson explorée à travers un masque.

La **résistance du système respiratoire**, peu différente de la précédente, est mesurée par la technique des **oscillations forcées** ou de l'interruption du débit aérien avec mesure du débit et de la pression à la bouche.

La **résistance des voies aériennes spécifiques** se mesure par pléthysmographie.

Elle reflète essentiellement le diamètre bronchique alors que les autres techniques prennent en compte les résistances tissulaires pulmonaires et de la paroi thoracique et sont donc de valeurs plus élevées, mais aussi plus variables d'un individu à l'autre et moins sensibles au changement de calibre bronchique (test aux bronchodilatateurs, tests de provocation bronchique). Par ailleurs, il est à noter que pour toutes les résistances, les mesures sont effectuées à la bouche et qu'un rétrécissement des voies aériennes supérieures (ex : hypertrophie amygdalienne) augmente la résistance indépendamment du diamètre bronchique.

La mesure de la compliance du système respiratoire total est mesurée à la bouche (méthode non invasive) avant l'âge de 1 an et par mesure de la pression œsophagienne (méthode invasive) au-delà de 1 an ; elle est modifiée en cas d'atteintes très distales, en particulier celle du parenchyme pulmonaire (ex : fibrose).

• Les **débits expiratoires forcés** sont mesurés par inflation passive puis compression thoracique rapide chez le nourrisson endormi et par coopération active lors de la spirométrie forcée chez le grand enfant et parfois chez le jeune enfant. La diminution des débits instantanés et moyens distaux reflète essentiellement le diamètre des voies aériennes périphériques (fig. 25.2).

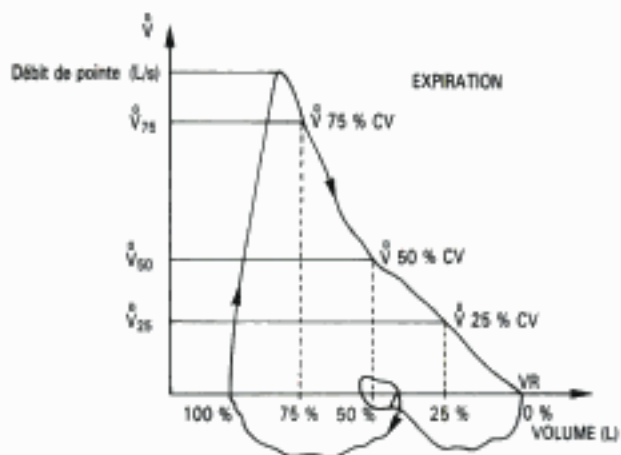


Figure 25.2. Courbe débit-volume (V/V) lors d'une expiration forcée.

Sur l'axe horizontal : volume pulmonaire ; VR : volume résiduel ; CV : capacité vitale. Sur l'axe vertical débit maximal instantané lors de l'expiration à 75 %, 50 %, 25 % de la CV. La courbe à l'intérieur de la courbe V/V en expiration forcée représente la courbe V/V en régime ventilatoire de repos.

- La **qualité de la barrière alvéolo-interstitielle** est appréciée par la mesure de la capacité de diffusion du CO par la méthode de la réinspiration en ventilation normale dès l'âge de 6 ans ou la méthode de l'apnée à partir des âges de 9/10 ans.
- Les **échanges gazeux** sont analysés par l'étude des gaz du sang artériel. Les variations de la saturation transcutanée en O<sub>2</sub> (SpO<sub>2</sub>) ou de la pression partielle transcutanée en O<sub>2</sub> et CO<sub>2</sub> (TcPO<sub>2</sub>, TcPCO<sub>2</sub>) sont fiables même si celles-ci ne donnent pas d'indications précises sur la valeur absolue des gaz artériels. Ces techniques sont adaptées à tous les âges.
- L'**épreuve d'effort** ne peut être standardisée qu'à partir de l'âge de 7 ans. Selon le protocole appliqué, l'épreuve d'effort mesure l'adaptation cardiovasculaire lors d'un effort maximal (consommation d'O<sub>2</sub>, SpO<sub>2</sub>, fréquence cardiaque, pression artérielle) et/ou l'apparition de signes respiratoires en rapport avec l'effort (bronchospasmes induits ++).
- L'**étude du sommeil** est possible à tout âge grâce au recueil non invasif de l'hématose, de l'activité musculaire et électroencéphalographique permettant l'identification des stades de sommeil et de l'activité respiratoire qui détecte les apnées centrales des apnées périphériques.
- Le **contrôle de la ventilation** est étudié par la réponse à l'hypercapnie chez le grand enfant, par l'enregistrement de l'activité respiratoire lors des périodes d'hypoxémie chez le plus jeune.
- L'**activité des muscles respiratoires** est mesurée par la pression buccale (ou nasale) générée par une expiration ou une inspiration d'intensité maximale. La mesure du NO exhalé mesurée lors de l'expiration à débit constant dès l'âge de 4 à 7 ans selon les enfants permet l'étude non invasive de l'inflammation bronchique. Le tableau 25.1 donne les méthodes utilisables en fonction de l'âge.

## Indications des EFR

À la **phase aiguë** d'une pathologie respiratoire, seule l'étude de l'hématose est utile pour guider la thérapeutique. Les principales indications sont les pathologies respiratoires chroniques.

Les **malformations** ayant un retentissement pulmonaire (hernie diaphragmatique, malformations adénomatoïdes kystiques, hypoplasies pulmonaires, atrésies de l'œsophage, scolioses malformatives...) ainsi que les suites de chirurgies de réduction pulmonaire, les shunts intracardiaques droit-gauche opérés tardivement, les déformations thoraciques sévères (scoliose) nécessitent une surveillance essentiellement du développement en volume du poumon et éventuellement de l'adaptation cardiorespiratoire à l'effort lorsque les séquelles sont importantes.

La **prématurité** avec ou sans dysplasie bronchopulmonaire peut être responsable d'une atteinte persistante dans l'enfance caractérisée par une hyperinflation pulmonaire, une obstruction bronchique et/ou une hyperréactivité bronchique, l'absence d'inflammation bronchique. La tolérance à l'effort peut être évaluée dans les formes sévères.

L'**étude du sommeil** peut être perturbée par une obstruction des voies aériennes supérieures.

Une **pathologie bronchique** justifie de l'exploration d'un trouble ventilatoire obstructif et de l'étude de sa réversibilité après bronchodilatation aiguë ou après une corticothérapie orale de 10 jours dans le contexte d'un asthme, ou après une prise en charge adaptée dans le cadre d'une mucoviscidose. Dans ce contexte, une hyperinflation peut être aussi présente et varier sous l'effet de certains traitements.

L'inflammation bronchique est présente, en particulier en cas d'allergie associée (NO exhalé élevé). A contrario, des valeurs

Tableau 25.1. Indices d'exploration fonctionnelle respiratoire en fonction de l'âge.

	0-2/3 ans	2/3-6 ans	> 6 ans
Gaz du sang, SpO <sub>2</sub> , TcP <sub>CO2</sub> , TcP <sub>CO2</sub> , enregistrement du sommeil	+	+	+
Volumes	CRF CVF VE <sub>25</sub> ou VE <sub>50%</sub>	CRF VEMS	CRF CV VR, CPT, VR/CPT VEMS
Résistance	- Système respiratoire - Pulmonaire totale	- Système respiratoire - Pulmonaire totale ± voies aériennes spécifiques	- Voies aériennes spécifiques - Système respiratoire - Pulmonaire totale
Compliance	+	+	+
Débits	Débits expiratoires de pointe (DEPL), distaux instantanés et moyens	± DEP	DEP, débits distaux instantanés et moyens
Diffusion du CO			+
Épreuve d'effort			+
NO exhalé	+	±	+ (- nasale)
Pressions maximales		± (nasales)	+

bronchiques et surtout nasales très abaissées de NO sont en faveur d'une dyskinésie ciliaire primitive à documenter par une biopsie de cils.

Le sommeil doit être exploré dans les bronchites chroniques sévères (mucoviscidose) et les pathologies neuromusculaires, les troubles du sommeil (apnées, ronflements...) ainsi que les malformations faciales, ORL.

Enfin les pathologies interstitielles sont essentiellement étudiées par l'étude des volumes pulmonaires (CV, CPT) associés à celle de la capacité de diffusion du CO.

### 1. Cas n° 1 : Nelly, 4 ans allergique aux acariens, rhinite + toux, pas de traitement de fond

	Base	Base (% norme)	Salbutamol	Salbutamol (% norme)
CFR <sub>50%</sub> (L)	0,76	121	0,72	115
Résistance (kPa. L <sup>-1</sup> .s <sup>-1</sup> )	1,24	150	0,85	103
SaO <sub>2</sub> (%)	97			

**Interprétation :** distension pulmonaire (CRF) peu améliorée par le salbutamol + trouble ventilatoire obstructif (résistance) proximal réversible. Pas d'argument pour une hypoxémie.

**Conduite à tenir :** éviction allergénique, prescrire un traitement anti-asthmatique de fond, bronchodilatateurs à la demande en cas de symptômes respiratoires.

### 2. Cas n° 2 : Sébastien, 11 ans, asthme allergique depuis l'âge de 4 ans, traité par doses modérées de corticoïdes inhalés avec de nombreux oublis. Gêne respiratoire à l'effort et toux fréquente en fin de nuit

	Base	Base (% norme)	Salbutamol	Salbutamol (% norme)
CRF <sub>50%</sub> (L)	1,34	105	1,23	96
CVF (L)	2,18	90	2,36	97
VEMS (L)	1,61	79	1,88	92
VEMS/CVF (%)	74		80	
DEP (L.s <sup>-1</sup> )	3,68	89	3,89	94
V50 (L.s <sup>-1</sup> )	1,68	59	2,42	85
V25 (L.s <sup>-1</sup> )	0,62	42	1,74	70
Vmoyen (L.s <sup>-1</sup> )	1,54	62	2,19	88
F <sub>NO</sub> bronchique (ppb)	54			

**Interprétation :** pas de distension pulmonaire. Trouble ventilatoire obstructif proximal (VEMS, VEMS/CVF diminués) et distal (débits instantanés et moyens diminués), réversible après inhalation de salbutamol. Inflammation bronchique de nature allergique.

**Conduite à tenir :** éducation thérapeutique de Sébastien, éviction allergénique, réajustement du traitement de fond si ces mesures ne suffisent pas, bronchodilatateurs à la demande.

## ■ Syndromes et symptômes\*

### ■ Détresse respiratoire du nourrisson

La détresse respiratoire est une des urgences les plus fréquentes et les plus angoissantes en pratique quotidienne pédiatrique.

La conduite à tenir dans un tel contexte impose un certain nombre de règles, qui sont :

- identifier la détresse respiratoire ; analyser son mécanisme et sa topographie pour bien évaluer sa cause ; rechercher des signes de gravité ;
- utiliser l'anamnèse, les autres temps de l'examen clinique et les examens complémentaires, comme valeur d'appoint ;
- réaliser un traitement symptomatique et adapté à la cause ;
- proposer les critères d'une surveillance rigoureuse.

■ L'inspection seule atteint cet objectif.

### Inspection

L'inspection du nourrisson dévêtu permet à elle seule les analyses suivantes.

### Identification de la détresse respiratoire

Elle est évaluée par référence à la séméiologie respiratoire de l'enfant normal (tableau 25.II).

• **La fréquence respiratoire :** elle peut être augmentée (supérieure à 50 cycles/min) = polypnée (ou tachypnée) ou diminuée (inférieure à 15 cycles/min) = bradypnée. En fait, chez le nourrisson, la « bradypnée » vraie est exceptionnelle sauf en cas d'épuisement. La fréquence respiratoire est le plus souvent accélérée ou « non réduite » (bradypnée relative).

• **Les signes de lutte** sont :

- le battement des ailes du nez (dilatation inspiratoire des orifices narinaux) ;
- le tirage (dépression visible des parties molles) de grande valeur sémiologique tant par l'intensité (signes de gravité) que par la topographie (sus-sternale, intercostale ou sous-sternale) ayant une valeur localisatrice du siège éventuel d'une obstruction.

**Tableau 25.II. Sémiologie respiratoire de l'enfant normal.**

Paramètre	Nouveau-né	Nourrisson	Enfant > 2-3 ans
Fréquence (c/min)	40-50	20-40	18-20
Type de la respiration	Nasale Abdominale Irrégulière	Bucco-nasale Thoraco-abdominale Régulière	Bucco-nasale Thoraco-abdominale Régulière

### Analyse du mécanisme et de la topographie de l'atteinte respiratoire

Schématiquement nous retrouvons les signes suivants.

• **Une dyspnée bruyante** (cornage, « wheezing »...) traduit le passage de l'air à travers des voies aériennes rétrécies. Asso-

\* A. Bourrillon.



Hidden page

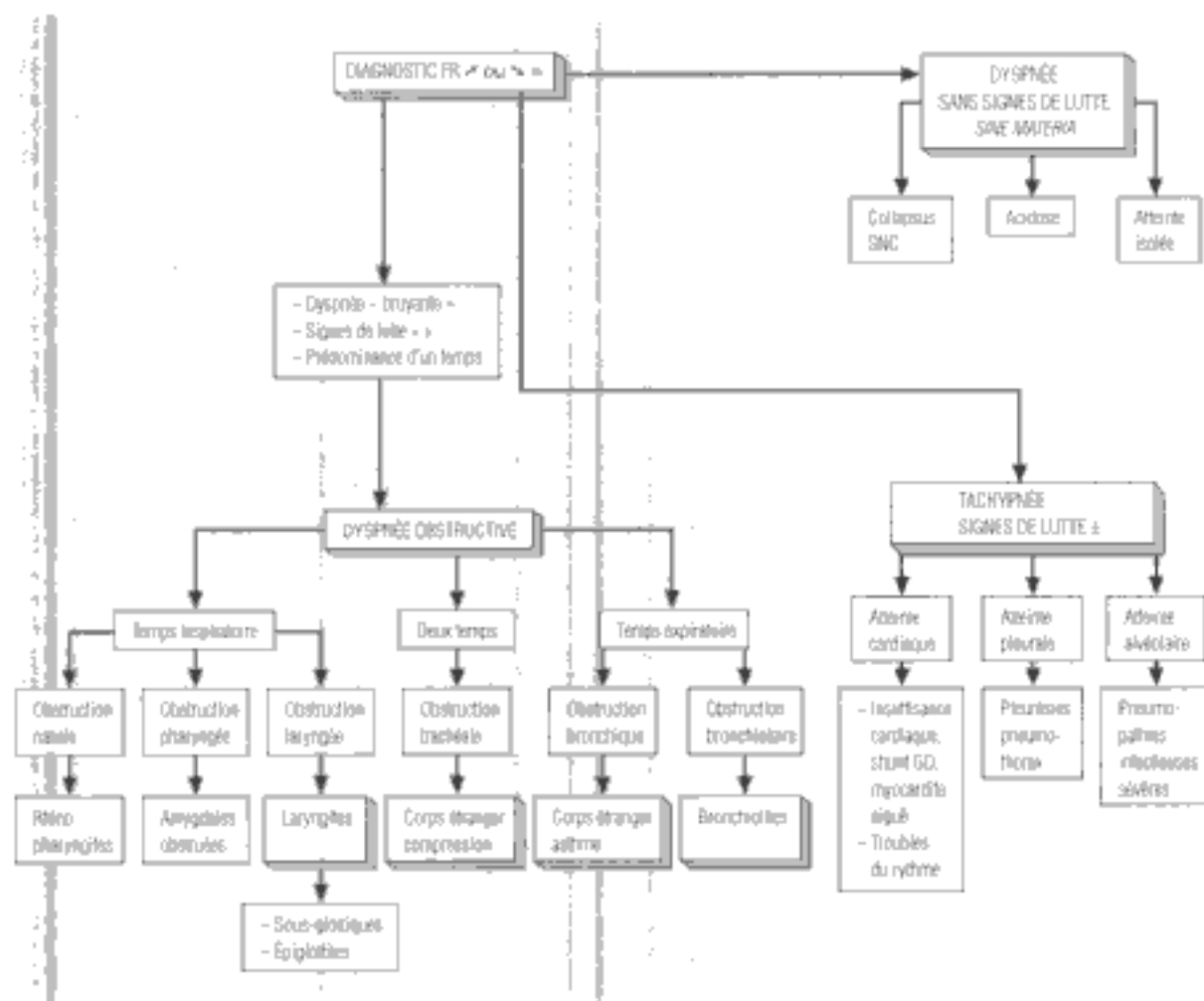


Figure 25.3. Conduite à tenir devant une détresse respiratoire du nourrisson.

### Examens complémentaires

Les examens complémentaires sont orientés par le contexte clinique. Les résultats sont le plus souvent prévisibles :

- les radiographies du thorax confirment le mécanisme d'atteinte :
  - dyspnée expiratoire obstructive (pathologie bronchiolaire); hyperclarté et distension pulmonaire prédominante,
  - tachypnée avec cyanose intense (pathologie alvéolaire prédominante); diminution de transparence des deux champs pulmonaire (foyer pulmonaire ou atélectasies);
- les gaz du sang confirment les signes cliniques de sévérité : hypoxie ( $PaO_2 < 60$  mmHg) avec hypercapnie ( $PaCO_2 > 60$  mmHg). La saturation artérielle transcutanée, en oxygène, est actuellement un paramètre non invasif de surveillance (hospitalisation si saturation transcutanée en oxygène  $< 94\%$  sous air).

L'examen endoscopique ORL ne sera justifié qu'en cas de suspicion de corps étranger (syndrome de pénétration). Il permet à la fois le diagnostic et le traitement approprié immédiat.

### Traitement

Le traitement symptomatique obéit à certaines règles générales :

- placer l'enfant en position proclive calé sur un lit ou en position demi-assise;
- le rassurer sans prescrire de traitement anxiolytique qui entrave ou masque l'extériorisation des signes de lutte;
- assurer une désobstruction des voies aériennes par les moyens les plus adaptés (sérum physiologique).

En cas d'hospitalisation :

- mise sous scope cardiorespiratoire systématique notamment chez le jeune nourrisson;
- aérosols d'air humidifié (dyspnée laryngée) ou oxygénation par lunettes nasales dans les bronchiolites sévères sous surveillance étroite des gaz du sang ou de la saturation artérielle en oxygène;
- mise en place d'un abord veineux ou d'un gavage gastrique pour assurer les apports hydriques ou caloriques, en cas de polypnée intense rendant impossible la prise des biberons;

- intubation et ventilation dans les formes sévères résistant aux traitements symptomatiques et spécifiques de la cause (par exemple, corticoïdes si dyspnée laryngée).

### Critères de surveillance

Ils seront toujours rigoureusement précisés pour témoigner du caractère évolutif de la détresse respiratoire et de sa réponse au traitement.

Selon un rythme (horaire ou tri-horaire) adapté aux signes de sévérité, seront rigoureusement évalués et inscrits sur des documents de surveillance :

- la fréquence respiratoire ;
- les signes de lutte ;
- la fréquence cardiaque ;
- les signes de gravité (état de conscience, agitation, cyanose, irrégularités respiratoires).

Un diagnostic bien conduit sur les données de sémiologie clinique, un traitement entrepris de façon adaptée et une surveillance étroite du nourrisson atteint de détresse respiratoire autorisent le plus souvent, quelle que soit l'étiologie de celle-ci, à porter un pronostic à court terme tout à fait favorable.

## Toux

Devant une toux aiguë ou chronique chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents...

La toux est un effort musculaire qui associe une contraction glottique et une action spasmodique des muscles thoraciques et abdominaux.

Elle intervient pour faciliter la mobilisation et l'expulsion des sécrétions anormales des voies aériennes inférieures.

Le réflexe de toux est lié à un mécanisme complexe à médiation vagale, initié par la stimulation de récepteurs localisés dans l'épithélium de l'arbre respiratoire susceptible d'entraîner un balayage des sécrétions par une accélération brutale des flux aériens.

Les stimuli mécaniques laryngés, l'excès de mucus et plus généralement les médiateurs inflammatoires activent différentes structures sensibles qui interagissent dans le sens d'une amplification locale relativement indépendante du tonus bronchique et dont l'effet final est modulé par le système nerveux central. La sémiologie de la toux dépend de la nature du stimulus et de l'état de l'inflammation locale : incoercible (syndrome de pénétration), productive (encombrement) ou sèche (hyperréactivité bronchique).

### Étiologie

#### Toux aiguë

La toux aiguë est la plus fréquente chez l'enfant. Le diagnostic en est le plus souvent évident dans un contexte d'infection des voies respiratoires supérieures (rhinopharyngite, rhinobronchite, bronchiolite...), ne justifiant habituellement aucun examen complémentaire.

Plus rarement, elle s'intègre dans un contexte hautement fébrile, d'évaluation plus difficile parce que parfois différée par rapport au début de la fièvre ou associée à des signes extra-pulmonaires (douleurs abdominales, syndrome méningé).

La toux aiguë peut alors être reliée à une pneumonie aiguë justifiant alors la pratique d'un examen radiographique thoracique, seul susceptible d'affirmer le diagnostic (voir chapitre 18 § Pneumonies aiguë communautaire, page 447).

#### Toux chronique

La toux chronique est arbitrairement définie par sa persistance au-delà de 3 semaines. La démarche diagnostique doit être au mieux précisée par l'interrogatoire.

Celui-ci recherche :

- les antécédents atopiques familiaux (asthme, rhinite allergique, eczéma) ;
- le type de l'environnement familial (crèche, tabagisme passif).

Chez l'enfant, il convient d'évaluer :

- les antécédents atopiques personnels (eczéma, épisodes de sibilances) ;
- la fréquence d'épisodes infectieux des voies aériennes supérieures ;
- l'éventualité de régurgitations (y compris dès les premiers mois de vie) ayant pu faire évoquer un reflux gastro-œsophagien.

#### Particularités de la toux

Les particularités de la toux doivent ensuite être rigoureusement évaluées :

- mode de début :
  - brutal : évoquant l'inhalation d'un corps étranger,
  - progressif au décours d'un épisode de fièvre (hyperréactivité bronchique post-infectieuse) ;
- circonstances de déclenchement :
  - alimentation, laissant suspecter un reflux gastro-œsophagien (notamment si décubitus), un trouble de la déglutition ; voire si manifestations d'asphyxie précoce, une fistule œsotrachéale,
  - effort ou froid : craindre une hyperréactivité bronchique,
  - temps : diurne ou nocturne : début de nuit, évoquer un reflux gastro-œsophagien ; fin de nuit, évoquer une hyperréactivité bronchique. Une toux récidivante s'atténuant avec la période estivale doit conduire à évoquer la responsabilité d'infections saisonnières automno-hivernales ; une toux, plus prononcée vers le printemps, s'intègre dans un contexte de toux « allergique » ;
- type :
  - toux sèche, rauque, irritative (hyperréactivité bronchique, origine laryngée),
  - productive avec expectorations (inhabituelles chez l'enfant) :
    - purulentes : évoquer une dilatation des bronches, ou une mucoviscidose (si retentissement sur l'état général),
    - mêlée de sang : évoquer une tuberculose, l'inhalation d'un corps étranger ou une hémosidérose pulmonaire.

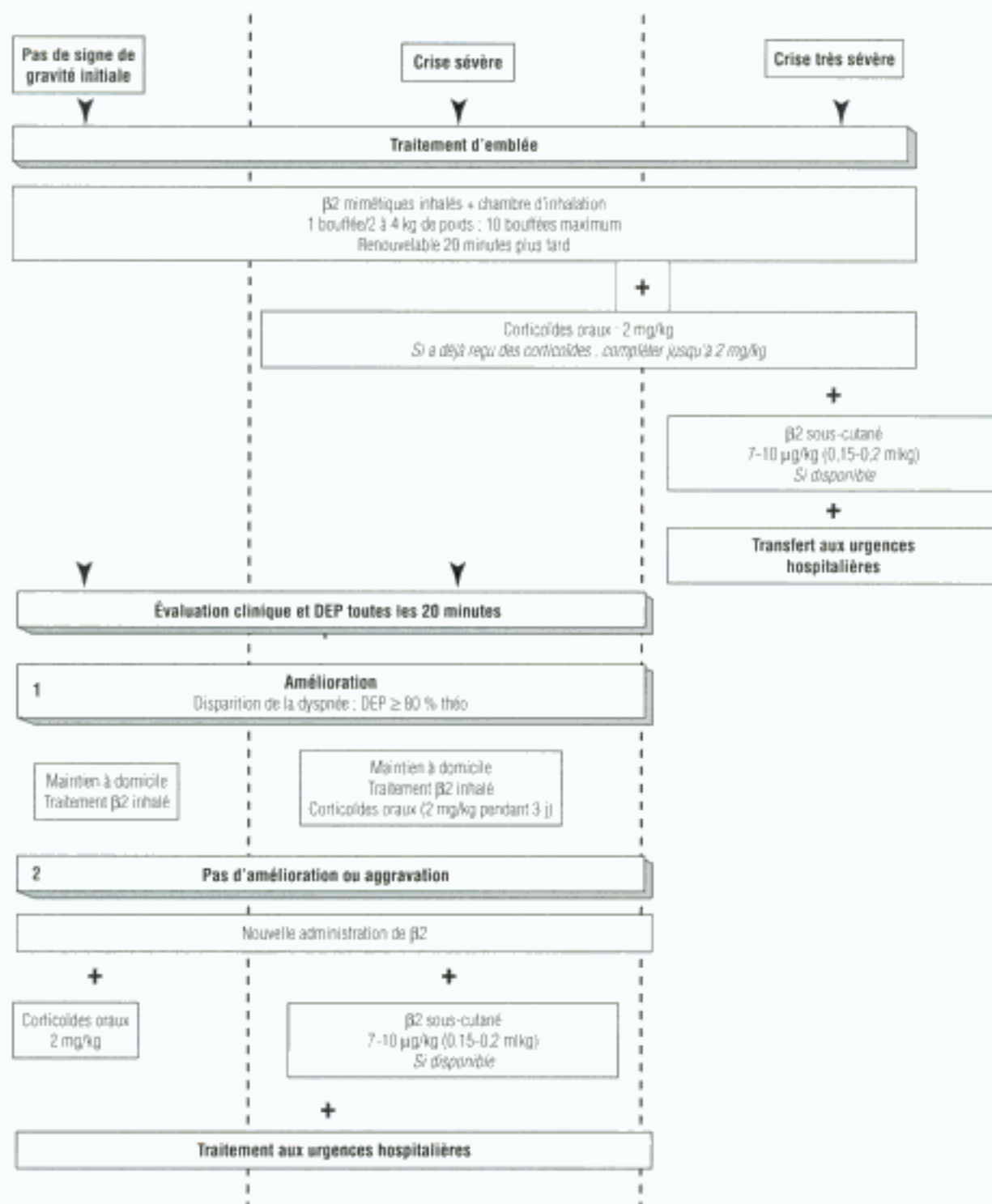
#### Examen clinique

Il apprécie surtout les données susceptibles d'orienter vers les étiologies les plus habituelles : encombrement rhinopharyngé ou rhinorrhée postérieure, sibilances, xérose cutanée. Il recherche les signes susceptibles d'orienter vers une pathologie sévère : mauvaise croissance staturo-pondérale, cyanose et hippocratisme digital, polypnée, stridor.

Hidden page

Hidden page

Hidden page



**Figure 25.5. Traitement à domicile d'une crise d'asthme.**

Les différents stades de sévérité de la crise sont présentés verticalement. Le transfert aux urgences hospitalières est indiqué d'emblée devant une crise très sévère, puis secondairement devant une crise résistante aux traitements délivrés.

- la gazométrie artérielle (ou capillaire artérialisée) est indispensable en l'absence d'amélioration rapide. Une normocapnie constitue déjà un signe d'alarme car elle témoigne d'une obstruction quasi complète des voies aériennes. L'hypoxie est constante, mais de moindre valeur d'alarme que la capnie. pH et bicarbonates évaluent l'importance de l'acidose et une éventuelle composante métabolique associée ;
- les autres examens complémentaires ne doivent pas retarder la mise en route du traitement : radiographie de thorax à la recherche d'une complication, NFS, ionogramme sanguin à la recherche de troubles de l'hydratation ou d'une hypokaliémie.

## ■ Reconnaître les complications de la crise d'asthme

Les troubles de ventilation. Ils témoignent de l'hypersécrétion bronchique et de la stase dans les voies aériennes. Ils se traduisent par une atélectasie ou par un emphysème obstructif et sont le plus souvent réversibles sous bronchodilatateurs et kinésithérapie.

Un pneumomédiastin peut survenir, par rupture alvéolaire. L'air passe ainsi dans les tissus périvasculaires et gagne le hile et le médiastin. Il est suspecté devant une détérioration brutale de l'état respiratoire et est affirmé par l'existence d'un emphysème sous-cutané au niveau cervical ou thoracique antérieur. Il est visible sur les clichés du thorax sous la forme d'hyperclartés linéaires bordant les contours cardiaques. Son traitement est celui de la crise d'asthme.

Un pneumothorax est le plus souvent la conséquence d'un pneumomédiastin, l'air ayant gagné la plèvre viscérale à partir du hile. Il est évacué s'il est important ou mal toléré.

## ■ Après la crise...

Après sédation de la crise, un bilan est indispensable, surtout si l'enfant a déjà eu d'autres crises. Ce bilan vise à évaluer la sévérité de l'asthme, à rechercher des facteurs associés favorisant le déclenchement de crises, à éduquer l'enfant et sa famille, éventuellement à instituer un traitement de fond. Le paragraphe suivant est consacré à ces problèmes.

## ■ Conduite à tenir chez un enfant asthmatique en dehors des crises\*

La prise en charge de l'enfant asthmatique a pour buts de diminuer la fréquence des crises, de permettre à l'enfant de mener une vie normale (école, sports, jeux, sommeil...), et de restaurer des fonctions respiratoires intercritiques normales, tout cela grâce à des moyens thérapeutiques bien tolérés. Ces différents objectifs ne peuvent être réalisés qu'au prix d'un bilan initial complet, d'un suivi régulier, d'une bonne éducation et coopération du patient et de sa famille.

## ■ Bilan initial après une crise d'asthme

Ce bilan a plusieurs objectifs :

- apprécier la sévérité de l'asthme et ses répercussions sur la vie courante : fréquence et durée des crises, hospitalisations antérieures, absentéisme scolaire, degré de gêne à l'effort, sports « interdits », troubles du sommeil. La pratique d'explorations fonctionnelles respiratoires initiale permet d'apprécier le degré de l'obstruction bronchique intercritique. L'asthme peut ainsi être classé en quatre stades : intermittent, persistant léger, persistant modéré ou persistant sévère (fig. 25.6) ;
- évaluer le terrain atopique familial et personnel ;
- retrouver les facteurs déclenchants : principalement allergènes, infections virales et exercice, mais aussi polluants (tabagisme parental), changements de temps ou de lieu, ou encore tout autre condition spécifique de chaque enfant. L'exploration allergologique représente donc un élément important de cette étape. Elle repose sur la réalisation de tests cutanés, associés ou non au dosage des IgE spécifiques, vis-à-vis des principaux pneumallergènes (acariens Dp et Df, graminées, blatte, phanères d'animaux) et des autres allergènes évoqués par l'interrogatoire ;
- reconnaître les prodromes de la crise : toux, rhinorrhée ;
- apprécier la coopération avec l'enfant et sa famille : bonne compréhension, observance thérapeutique, situation socio-économique.

• **Particularités du bilan chez le nourrisson.** À cet âge, de nombreuses pathologies obstructives peuvent simuler un asthme, notamment un corps étranger, une mucoviscidose, un reflux gastro-œsophagien, une anomalie des arcs aortiques, ou encore une dyskinésie trachéale et/ou bronchique. C'est pourquoi la radiographie de thorax (face, inspiration et expiration) doit être absolument systématique à cet âge. D'autres examens doivent être facilement prescrits chez le nourrisson siffleur, en cas de doute diagnostique : élimination d'un obstacle trachéobronchique au mieux par une endoscopie souple ou à défaut par TOGD avec une bonne visualisation de l'œsophage, test de la sueur. Ce dernier test reste utile malgré le dépistage néonatal de la mucoviscidose, de rares (1 à 2 %) faux-négatifs étant possibles. Ces examens deviennent indispensables lorsque l'asthme s'accompagne de signes intercritiques ou extraréspiratoires : retentissement sur la croissance staturale-pondérale, stridor, troubles du transit, encombrement bronchique chronique, mauvaise réponse aux traitements anti-asthmiques.

## ■ Outils thérapeutiques

Le traitement de l'asthme a pour objectifs de permettre à l'enfant de mener une vie normale, à la fois sur les plans physique et scolaire, et d'obtenir une normalisation des fonctions respiratoires. Les traitements médicamenteux vont souvent représenter la pierre angulaire pour réaliser ces objectifs, mais ils sont loin de constituer les seules mesures nécessaires.

### Médicaments

#### Bronchodilatateurs

Les bronchodilatateurs représentent une classe médicamenteuse essentielle du traitement de l'asthme. Ils sont constitués par trois familles pharmacologiques : les  $\beta_2$ -mimétiques, les atropiniques et les théophyllines.

\* C. Delacourt, J. De Blic et P. Scheinmann.



Hidden page

Tableau 25.IV. Bêta-2-mimétiques utilisables chez l'enfant (Vidal 2007).

Mode de délivrance	DCI	Nom commercial	Présentation
Nébulisation	Salbutamol	Ventoline Salbutamol Arrow Salbutamol Merck	Dosettes à 1,25 mg, 2,5 mg ou 5 mg/2,5 mL Dosettes à 2,5 mg ou 5 mg/2,5 mL Dosettes à 2,5 mg ou 5 mg/2,5 mL Dosettes à 0,25 % (5 mg/2 mL)
	Terbutaline	Bricanyl	
Aérosol-doseurs adaptables à des chambres d'inhalation	Salbutamol	Ventoline (HFA)	100 µg/bouffée
	Salmétérol (β2 longue action)	Serevent	25 µg/bouffée
Inhalateurs de poudre	Salbutamol	Ventodisk Asmasal clickhafer Buvental easyhafer Ventilastin	200 µg/inhalation 90 µg/inhalation 100 µg/inhalation 100 µg/inhalation
	Terbutaline	Bricanyl turbuhafer	500 µg/inhalation
	Formotérol (β2 longue action)	Foradil	12 µg/inhalation
	Salmétérol (β2 longue action)	Serevent Diskus	50 µg/inhalation
Aérosol-doseurs auto-déclenchés	Salbutamol	Aromir (HFA)	100 µg/inhalation
Injectable (sous-cutané)	Salbutamol	Ventoline	0,5 mg/mL
	Terbutaline	Bricanyl	0,5 mg/mL

lique. Le développement de formes locales, à la fois efficaces et bien tolérées, a permis de placer les corticoïdes inhalés (CI) comme traitement de fond de choix de l'asthme persistant modéré à sévère de l'enfant. Les CI, combinés aux autres traitements de l'asthme, ont transformé la prise en charge de l'enfant asthmatique sévère. Ils permettent à ces enfants de mener une vie normale sans aucun des méfaits dévastateurs qu'aurait une corticothérapie orale équivalente. La pertinence clinique de leurs effets secondaires biologiques n'est pas démontrée mais justifie, une fois les manifestations d'asthme contrôlées, d'utiliser la dose minimale efficace sur les plans clinique et fonctionnel respiratoires. Il est indispensable de se rappeler que l'asthme sévère est une maladie chronique sévère, potentiellement mortelle, et que les méfaits certains d'une insuffisance thérapeutique excèdent de très loin les inconvénients potentiels des CI. Les différents produits disponibles pour l'enfant sont résumés tableau 25.V. Des systèmes associent corticoïdes inhalés et β2-mimétiques de longue durée d'action au sein d'une même dose : fluticasone + salmétérol (Seretide) et budésonide + formotérol (Symbicort). Ces systèmes apportent un confort supplémentaire dans le traitement des asthmes modérés ou sévères, en évitant la multiplication des systèmes à utiliser et en réduisant le nombre de doses à inhaler. Toutefois, ces systèmes doivent être réservés aux enfants ayant effectivement besoin d'un bronchodilatateur de longue durée d'action, afin d'éviter tout « sur-traitement » et par conséquent tout surcoût du traitement.

### Antileucotriènes

Les antileucotriènes constituent une nouvelle classe thérapeutique dont seul le montelukast (Singulair 5 mg ou 10 mg) a actuellement l'AMM pour les enfants de plus de 6 ans. Ils peuvent être associés aux corticoïdes inhalés chez les enfants avec un asthme persistant modéré et insuffisamment équilibré avec une corticothérapie inhalée seule. En monothérapie, leur indication est restreinte aux asthmes d'effort ou aux asth-

mes légers pour lesquels une corticothérapie inhalée a fait preuve de son échec (mauvaise technique d'inhalation, corticophobie...).

### Anti-IgE

Les anticorps anti-IgE sont une nouvelle classe thérapeutique. Lomalizumab (Xolair) est la molécule la plus étudiée et est autorisée chez l'adulte et l'enfant de plus de 12 ans. Toutefois, ses indications sont actuellement très restrictives. Xolair peut être prescrit, en traitement additionnel, chez les patients atteints d'asthme allergique persistant sévère, ayant un test cutané positif ou une réactivité in vitro à un pneumallergène perannuel, et qui, malgré un traitement quotidien par un corticoïde inhalé à forte dose et un β2-agoniste inhalé à longue durée d'action, présentent une réduction de la fonction pulmonaire (VEMS < 80 % de la valeur théorique), des symptômes diurnes ou des réveils nocturnes fréquents, et des exacerbations sévères, multiples et documentées de l'asthme. La tolérance semble bonne y compris chez l'enfant. La posologie est dépendante du poids et du taux sérique initial d'IgE (> 30 et < 700 UI/mL). Elle varie de 150 à 750 mg toutes les quatre semaines, administrés en sous-cutané. Dès que la dose dépasse 300 mg, elle est divisée en deux et administrée toutes les deux semaines.

### Quelle méthode d'inhalation choisir ?

Plusieurs systèmes d'inhalation à la fois pour les bronchodilatateurs et les anti-inflammatoires sont disponibles. Le système choisi doit être adapté aux capacités techniques d'exécution de l'enfant (figure 25.7, page 684). Il doit également tenir compte des préférences de l'enfant et répondre à certains impératifs, notamment être facilement transportable à l'école pour les bronchodilatateurs. Avant 5-6 ans, l'utilisation d'une chambre d'inhalation est obligatoire car la coopération de l'enfant et les débits inspiratoires qu'il est capable de générer sont insuffisants pour l'utilisation d'autres systèmes d'inhalation, notamment en cas de gêne respira-

Hidden page

Hidden page

### Information et éducation des enfants et de leur famille

C'est un point clé du traitement de l'asthme. Certains programmes pédagogiques sont développés pour permettre d'atteindre les objectifs suivants :

- connaissance des facteurs déclenchants propres à l'enfant et de leur prévention;
- connaissance des médicaments utilisés dans l'asthme, de leurs rôles respectifs et de leur adaptation en cas de symptômes d'asthme ou de situation à risque;
- utilisation optimale des techniques d'inhalation choisies;
- utilisation correcte d'un débitmètre de pointe;
- connaissance des mesures à prendre en cas de crise d'asthme à la maison;
- connaissance des signes nécessitant une consultation médicale en urgence;
- compréhension de la chronicité de la maladie et de la nécessité d'un traitement au long cours.

### ■ Éléments de surveillance

Le diagnostic et la mise en route du traitement de fond représentent une étape importante, mais en fait très partielle, de la prise en charge de l'enfant asthmatique. Il est indispensable que des consultations régulières soient prévues tous les 3 à 6 mois selon la sévérité de l'asthme, assorties de la réalisation d'explorations fonctionnelles respiratoires complètes au moins une fois par an. Ces consultations ont plusieurs buts :

- apprécier le contrôle de l'asthme et adapter le traitement. L'objectif est de faire disparaître les symptômes nocturnes et la quasi-totalité des symptômes diurnes, ainsi que d'assurer une bonne prévention des symptômes induits par l'exercice;
- apprécier le retentissement de l'asthme sur la vie de l'enfant et de sa famille;
- évaluer la compliance thérapeutique et identifier les raisons limitant cette compliance (souvent une mauvaise compréhension de la chronicité de la maladie);
- encourager les efforts faits pour le contrôle de l'environnement;
- vérifier la bonne utilisation des systèmes d'inhalation;
- vérifier la bonne mesure du débit expiratoire de pointe;
- apprécier la bonne connaissance par le patient et sa famille des facteurs déclenchants et des mesures à prendre pour prévenir les symptômes, notamment à l'effort et souvent donner de nouvelles explications;
- apprécier la bonne connaissance des mesures à prendre en cas de crise débutante.

Il s'agit donc d'une véritable éducation progressive de l'enfant asthmatique et de sa famille, grâce à un partenariat établi entre le patient, sa famille, le médecin traitant, et éventuellement, le pneumo-pédiatre de référence. Il s'agit d'une prise en charge qui exige beaucoup de temps, mais c'est à ce prix que l'on peut espérer améliorer la compliance thérapeutique et de ce fait la qualité de vie des enfants asthmatiques.

La mesure du débit expiratoire de pointe (DEP) grâce à un débitmètre de pointe permet de mettre en évidence, à domicile, des variations significatives du calibre des voies aériennes, survenant soit spontanément au cours de la journée, soit après la prise d'un bronchodilatateur. Il constitue une aide importante pour dépister précocement une déstabilisation de

l'asthme ou affirmer le bon contrôle d'une crise après prise de bronchodilatateurs inhalés. Une technique optimale n'est obtenue qu'à partir de 5-6 ans. Tous les asthmatiques qui nécessitent un traitement de fond devraient, dans l'idéal, avoir un débitmètre de pointe à la maison, à partir du moment où ils savent s'en servir. Cela ne signifie pas qu'ils doivent effectuer une mesure quotidienne ou biquotidienne de leur souffle! Les indications de mesures du DEP à la maison peuvent être résumées par :

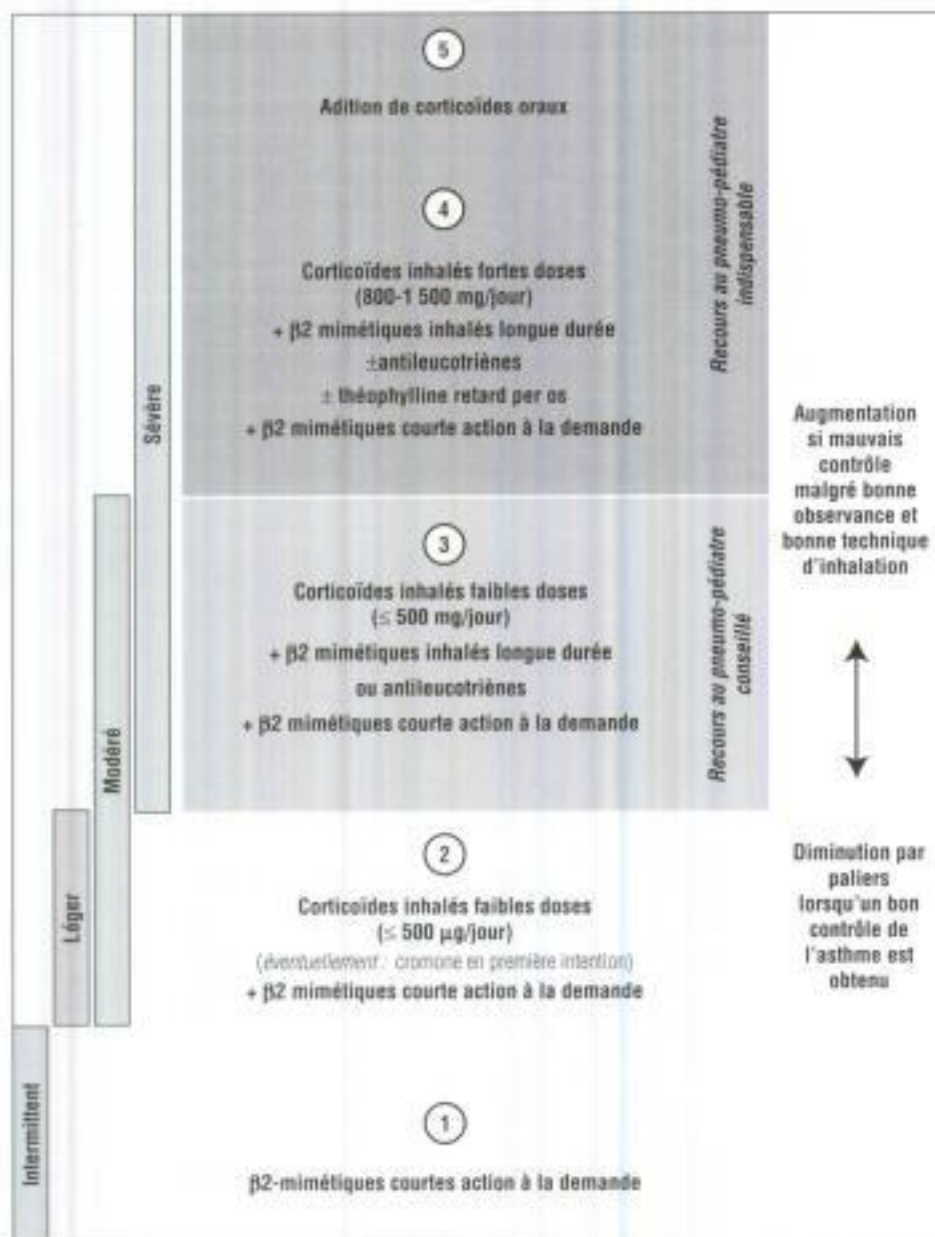
- vérification de l'état réel des voies aériennes devant une sensation de gêne imprécise ressentie par l'enfant;
- mesure de la sévérité initiale d'une crise devant l'apparition d'une gêne ou de sifflements;
- aide au traitement d'une crise à domicile. L'escalade thérapeutique au cours d'une crise (répétition des bronchodilatateurs, prise de corticoïdes oraux, appel du médecin, transfert aux urgences...) est dictée par le retour ou non du DEP à des valeurs proches ( $\geq 80\%$ ) des valeurs habituelles;
- chez les asthmatiques sévères, une mesure biquotidienne du DEP peut être demandée pendant les 10 ou 15 jours précédant une consultation de surveillance, afin d'évaluer la réelle stabilité de l'asthme. L'écart entre les valeurs du matin et celles du soir ne doit pas excéder 20 %.

Toutefois, la mesure du DEP ne remplace pas la réalisation d'épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR). Toutes les techniques d'EFR ne sont pas utilisables à tout âge. Avant 3 ans, la coopération n'est en règle pas suffisante, même pour des mesures de résistance. Lorsque des EFR sont nécessaires à cet âge, il faut s'adresser à des centres spécialisés, possédant du matériel spécialement adapté aux EFR du nourrisson. Il ne peut s'agir d'une prescription de routine. Entre 3 et 6 ans, la coopération de l'enfant n'est le plus souvent pas suffisante pour l'obtention de manœuvres forcées (dont le VEMS) fiables et reproductibles; seule la mesure des résistances est possible. A partir de 6 ans, les capacités de coopération de l'enfant rendent en général toutes les techniques utilisables.

Quelle que soit la méthode utilisée, toute mesure d'une obstruction bronchique doit être suivie de l'étude de sa réversibilité après bronchodilatateur. Le critère le plus souvent retenu pour parler de « réversibilité » est une augmentation du VEMS d'au moins 12 % par rapport à la valeur de base.

### ■ Indications thérapeutiques

Un traitement prolongé est indiqué dès que l'asthme est classé comme « persistant léger ». La meilleure compréhension de la physiopathologie de l'asthme a rendu systématique l'association aux  $\beta_2$ -mimétiques d'un traitement à visée anti-inflammatoire : cromoglycate de sodium ou corticoïdes inhalés selon le degré de sévérité. Les différentes étapes de l'escalade thérapeutique sont représentées par la figure 25.8 (page 686). Lorsqu'un bon contrôle de l'asthme est obtenu, une diminution progressive des traitements est possible. Les intervalles de temps à respecter avant d'envisager une diminution thérapeutique ne sont pas clairement déterminés. Ils doivent être le plus court possible lorsque le traitement est source potentielle d'effets secondaires (corticoïdes oraux ou corticoïdes inhalés à très fortes doses ( $> 1\ 000\ \mu\text{g}/\text{j}$ )). Dans les autres cas, une période de parfaite stabilité d'au moins 3 à 6 mois paraît raisonnable avant d'envisager une décroissance thérapeutique.



**Figure 25.8.** Escalade médicamenteuse dans l'asthme de l'enfant.

Le traitement doit être initié à l'étape correspondant à la sévérité de l'asthme (colonnes de gauche).

## ■ Allergie et asthme chez l'enfant\*

### Introduction : classification et épidémiologie

L'asthme est une maladie inflammatoire des bronches qui se manifeste par des crises d'obstruction bronchique liées à un bronchospasme auquel se surajoutent fréquemment un œdème et une hypersécrétion. Une nouvelle nomenclature remplace désormais les anciennes classifications [fig. 25.9].

\* G. Dutau.

L'esprit de la nouvelle nomenclature est d'utiliser le terme « Hypersensibilité » comme une « ombrelle », l'hypersensibilité pouvant avoir un mécanisme immunologique ou non. Si l'hypersensibilité est due à un mécanisme immunologique, celui-ci peut être IgE-dépendant (cas de loin le plus fréquent) ou non et, s'il est IgE-dépendant, l'ombrelle se divise encore en non-atopique ou atopique.

Appliquée à l'asthme, cette ombrelle apparaît ci-dessous, comme l'urticaire ou la rhinite allergique [fig. 25.10]. Elle est un peu différente pour la dermatite atopique [fig. 25.11].

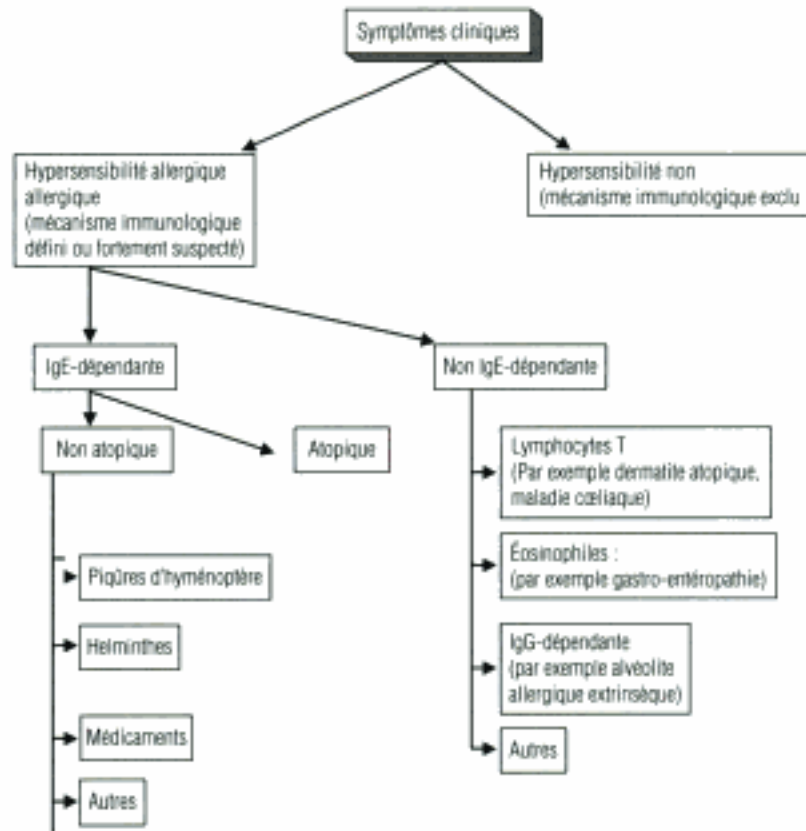


Figure 25.9. Ombrelle de l'hypersensibilité.



Figure 25.10. Ombrelle de l'asthme.

Parmi les nombreux facteurs déclenchants de l'asthme (infections ORL et bronchiques, irritants non spécifiques, effort, émotions), l'allergie immédiate IgE-dépendante devient une cause de plus en plus importante au fur et à mesure que l'enfant grandit. La prévalence de l'asthme et des allergies est en augmentation : selon les estimations, elle a doublé ou triplé en 20-30 ans et cette évolution est un phénomène mondial. Actuellement, on estime que 1 individu sur 4 est allergique. Plus précisément, l'étude ISAAC (International Study of Asthma and Allergy in Childhood) qui a porté sur 304 796 enfants de 6-7 ans (42 pays) et 463 801 adolescents de 13-14 ans (56 pays) a permis de distinguer trois groupes de pays selon le taux de prévalence de l'asthme : faible (< 5 %), moyen (5-10 %) et fort (> 10 %). Les plus fortes prévalences sont enregistrées



Figure 25.11. Sous l'ombrelle « dermatite », « eczéma » est le terme agréé pour remplacer la formule de transition « syndrome eczéma atopique/dermatite »

Hidden page



Hidden page

#### 4. Rapport préliminaire sur les indications du dosage des IgE sériques spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques

En 2003, la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés a saisi l'ANAES afin qu'elle précise les indications du dosage des IgE sériques spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques. Un rapport préliminaire a été rédigé et soumis pour avis à un groupe de travail dont les membres furent recrutés auprès des sociétés savantes concernées, en particulier la SFAIC (Société française d'allergologie et d'immunologie clinique) et l'Anaforcail (Association nationale de formation continue en allergologie). Ce rapport a été publié en 2005 par la Haute autorité de santé (qui a succédé à l'ANAES en janvier 2005).

Il a été élaboré à partir d'une analyse critique de la littérature de 1988 à mai 2004 réalisée selon la méthodologie de l'ANAES. À l'issue de cette analyse, le groupe de travail a émis un avis sur les indications du dosage des IgE spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques, et formulé des propositions concernant la recherche, la formation des professionnels, l'information des professionnels et des patients, et enfin la réécriture du chapitre allergie de la NABM (Nomenclature des actes de biologie médicale).

Ce rapport peut être consulté sur le site de la Haute autorité de santé (<http://www.has-sante.fr>).

allergéniques de dépistage [TMA] peuvent être demandés, de façon non inflationniste, lorsque la peau n'est pas réactive, s'il existe un eczéma étendu sévère ou un dermographisme rendant impossible la réalisation et la lecture des tests cutanés. Les TMA sont disponibles pour les pneumallergènes usuels (Phadiatop et examens comparables), les trophallergènes usuels (Rast Fx 5 ou examens comparables), ou pour des mélanges de ces deux classes d'allergènes, et leur prescription doit être réfléchie et réservée aux cas difficiles (voir ci-dessus).

#### Asthme « avec sensibilisation » et asthme « par sensibilisation »

Au cours d'un asthme de l'enfant, avoir détecté une sensibilisation à un ou plusieurs allergènes ne signifie pas, a priori, qu'elle soit responsable en totalité ou en partie des symptômes. En effet, beaucoup de crises d'asthme, même chez l'individu sensibilisé aux allergènes, sont liées aux infections virales, à l'effort, aux émotions, à des facteurs climatiques, aux effets de la pollution. Pour préciser la part de ces différents facteurs, une surveillance attentive au moins pendant une année pleine est indispensable.

Faut-il associer un dosage des IgE sériques totales ? La réponse est « non » d'après le rapport précité. Toutefois plusieurs études épidémiologiques ont montré qu'une hyper-IgE était étroitement corrélée avec le risque de développer un asthme. Ce « marqueur » peut donc avoir un intérêt prédictif dans l'asthme du nourrisson et du petit enfant.

Il importe donc d'analyser les critères d'imputabilité de l'allergie en se basant sur l'anamnèse, la mesure du débit expiratoire de pointe en situation d'exposition à l'allergène,

l'évaluation de la charge allergénique et les effets de l'éviction des allergènes. Cette évaluation devra souvent passer par une enquête écologique au domicile ayant pour but d'évaluer le degré d'exposition aux allergènes et aux irritants non spécifiques. On peut ainsi mesurer la charge allergénique de façon semi-quantitative par l'Acarex-test (appréciation colorimétrique du contenu de la poussière de maison en guanine contenue dans les fèces des acariens en 4 classes : très forte, forte, moyenne et absence) ou quantitative (soit comptage microscopique des acariens, soit mesure du taux de l'antigène majeur des acariens Der p1 et de l'antigène majeur du chat Feld I par gramme de poussière).

Il n'y a pratiquement pas d'indications pour les tests de provocation bronchique spécifiques. Certains ont pu proposer des tests de provocation nasale par rhinomanométrie qui seraient assez bien corrélés avec les tests de provocation bronchique. En pratique cependant, les critères sus-indiqués sont largement suffisants, complétés par une évaluation objective des effets de l'éviction allergénique.

La recherche du facteur allergique dans l'asthme est essentielle. Elle repose sur des critères qui sont avant tout cliniques, dominés par l'interrogatoire dont on essaiera de confirmer les indications par les tests cutanés d'allergies, la mesure de la charge allergénique et l'évaluation des effets de l'éviction.

#### ■ Devenir de l'enfant asthmatique\*

Connaître le devenir d'un enfant asthmatique est l'une des préoccupations majeures des patients, de leurs familles et des médecins qui les ont en charge. À cette question légitime, il n'existe que des éléments de réponse, en sachant que l'asthme et l'hyperréactivité bronchique qui l'accompagne sont souvent des anomalies avec lesquelles il faudra composer durant toute la vie. Une bonne connaissance des facteurs déclenchants de l'asthme contribue cependant à améliorer son contrôle.

#### Évolution de l'asthme du nourrisson

L'asthme du nourrisson fait souvent suite aux bronchiolites à virus respiratoire syncytial (VRS). En effet, on estime que le risque de développer un asthme du nourrisson (défini arbitrairement comme la survenue d'au moins trois épisodes de dyspnée sifflante) après une bronchiolite suffisamment sévère pour avoir nécessité une hospitalisation est de 75 % à 2 ans, 42 % à 5 ans et 22 % au bout de 8-10 ans. Dans le dernier suivi longitudinal, avec un recul de 13 ans, le risque d'asthme post-bronchiolite est 10 fois plus élevé chez les nourrissons hospitalisés pour bronchiolite sévère à VRS comparés aux témoins. Dans la même étude, le risque allergique est multiplié par 2.

L'évolution ultérieure de l'asthme du nourrisson dépend :

- de l'âge de survenue des sibilances (si elles apparaissent ou persistent après l'âge de 2-3 ans le risque de pérennisation de l'asthme est beaucoup plus important que si elles débutent avant 2 ans) ;
- du taux des IgE sériques totales (corrélation entre élévation des IgE et risque d'asthme) ;

\* G. Dutau.

- de l'existence d'une sensibilisation IgE-dépendante aux allergènes documentée par la positivité des tests cutanés d'allergie et/ou par la présence d'IgE sériques spécifiques. Dans l'ensemble et à long terme, l'asthme du nourrisson ne guérit pas aussi souvent qu'on le croyait il y a quelques années : des récurrences sont possibles après 5 ans d'évolution ou davantage. D'où l'importance d'une surveillance pédiatrique régulière.

#### En pratique :

- les asthmes du nourrisson initialement sévères ont le plus de chances de rester sévères [précocité du remodelage des bronches];
- les autres facteurs d'évolution péjorative sont une polysensibilisation, un eczéma atopique persistant, une rhinite allergique associée, hyper-IgE, surtout une allergie alimentaire.

### 5. Asthme et allergie alimentaire

L'asthme est un symptôme souvent associé aux allergies alimentaires, principalement aux allergies à l'arachide et aux fruits secs des oléagineux, qui sont l'un des principaux facteurs d'allergies sévères.

Depuis 1988, plusieurs séries de décès par allergie alimentaire (formes létales) ou de menaces de décès (formes pré-létales) ont été étudiées. Globalement, elles touchent surtout les enfants et adolescents de moins de 18 ans et comportent un asthme dans plus de 75 % des cas. Cet asthme est presque toujours mal contrôlé par le traitement de fond, négligé, se traduisant par un besoin accru du traitement de secours (β<sub>2</sub>-mimétiques d'action rapide et courte), voire inconnu. Les aliments en cause sont majoritairement l'arachide et les fruits secs à coque (noisette, noix, diverses noix exotiques). Cette relation entre l'asthme et les allergies alimentaires a été abordée de façon inverse au cours d'une étude cas/témoins chez 19 enfants (13 garçons) admis en unité de soins intensifs pour asthme aigu grave ayant nécessité une ventilation artificielle. Âgés en moyenne de 10 ans, ils avaient été apparés à 38 témoins (2 témoins par patient) qui avaient présenté une exacerbation sans risque vital.

À l'issue d'une étude statistique basée sur la méthode des *odds-ratio* (OR), les facteurs favorisant l'asthme aigu grave furent les suivants : allergie alimentaire [OR : 8,58 [1,85-39,71]], syndrome des allergies multiples défini par plus de 3 allergies [OR : 4,42 [1,17-16,71]], début de l'asthme au cours de la première année [OR : 6,48 [1,36-30,85]], admissions fréquentes pour asthme [OR : 14,2 [1,77-113,59]]. À l'issue de l'analyse multivariée, il ne restait que 2 facteurs indépendants de risque d'asthme mortel : l'allergie alimentaire [OR : 9,85 [1,04-93,27]] et les admissions fréquentes pour asthme [OR 5,89 [1,06-32,61]]. Globalement le pourcentage d'allergies alimentaires était de 50 % dans le groupe « asthme à risque mortel » et de 10 % chez les témoins.

**En pratique**, l'association d'un asthme et d'une allergie alimentaire peut compromettre le pronostic vital. Les explorations des individus atteints d'allergie alimentaire doivent tenir compte de ces faits :

- les tests de provocation par voie orale seront récusés si l'asthme n'est pas parfaitement équilibré et si les débits expiratoires du patient, le matin de l'examen, ne sont pas au moins égaux à 80 % des valeurs prédites ;
- l'asthme des personnes atteintes d'allergie alimentaire doit bénéficier d'un contrôle optimal permanent.

### Évolution de l'asthme de l'enfance à l'âge adulte

Le diagnostic d'asthme peut être porté à tout âge de la vie : l'incidence des nouveaux cas, élevée jusqu'à 12 ans, diminue ensuite à l'adolescence, pour augmenter à nouveau légèrement chez l'adulte jeune. Les études longitudinales démontrent que la majorité des enfants asthmatiques ont une amélioration de leur maladie à l'adolescence. Toutefois, lorsque la rémission est clairement définie comme « l'absence complète de toute prise médicamenteuse », on s'aperçoit que le pourcentage de sujets qui satisfont à cette définition reste faible.

L'existence d'antécédents d'asthme infantile est corrélée à l'apparition précoce d'une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) chez l'adulte, surtout s'il existe une intoxication tabagique à laquelle ces sujets sont également plus vulnérables.

Des études fonctionnelles respiratoires ont montré que, même chez les sujets se déclarant asymptomatiques, il existe fréquemment un trouble ventilatoire obstructif portant sur les grosses bronches (baisse du VEMS et du DEP) mais aussi sur les petites bronches (diminution des débits expiratoires de mi et de fin d'expiration), ainsi qu'une hyperréactivité bronchique.

Les facteurs de mauvais pronostic qui font craindre la persistance de l'asthme à l'âge adulte sont :

- un milieu socio-économique défavorisé ;
- des difficultés d'accès aux soins ;
- un terrain atopique personnel (eczéma) ;
- une polysensibilisation ;
- la gravité initiale de l'asthme ;
- l'apparition de la maladie ou son aggravation à la puberté ;
- l'existence d'un trouble ventilatoire obstructif permanent ;
- la labilité des débits expiratoires au cours du nyctémère ;
- la persistance d'une exposition tabagique active ou même passive ;
- une profession exposée aux irritants non spécifiques, aux intempéries et aux allergènes.

Une bonne coopération entre médecins d'enfants et médecins d'adultes devrait permettre d'améliorer la prise en charge de l'adolescent asthmatique.

Il est conseillé :

- de maintenir le traitement de fond même chez les sujets qui se disent asymptomatiques ou qui ont une tendance clinique à l'amélioration ;
- d'assurer une surveillance régulière clinique et fonctionnelle de sujets apparemment asymptomatiques pour dépister à temps les rechutes ou la détérioration infraclinique avec apparition d'un trouble ventilatoire obstructif, non ressenti par le patient (constitution progressive) ;
- de donner aux familles et aux enfants une information éclairée sur les facteurs d'aggravation de l'hyperréactivité bronchique (tabac, facteurs professionnels).

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- Rancé F., Dutau G., Les allergies alimentaires, Expansion Scientifique Française, Paris, 2004.  
 Dutau G., Allergologie, 2<sup>e</sup> édition, Prus, 2006.  
 Scheinmann P., De Blic J., Allergologie-Pédiatrique, Flammarion Médecine-Sciences, Paris, 2007.  
 Dutau G., Labbé A., De la bronchiolite à VRS à l'asthme : l'asthme post-bronchiolite une réalité clinique, Doin, Paris, 2007.  
 Dutau G., Le dictionnaire des allergènes, Phase 5, Paris, (sous presse).

## ■ Autres pathologies ayant des manifestations respiratoires prédominantes\*

### ■ Mucoviscidose

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies héréditaires graves dans les populations caucasiennes. Les progrès du traitement, de plus en plus inspiré des dysfonctions tissulaires connues, et l'organisation de centres spécialisés multidisciplinaires (Centres de ressource et de compétence pour la mucoviscidose : CRCM) ont permis une sensible amélioration du pronostic. Selon les données de l'Observatoire national de la mucoviscidose, qui analyse longitudinalement les données de plus de 4 200 patients, l'espérance de vie est de 42 ans pour les enfants nés en 2002. L'âge moyen au décès est en 2005 de 24 ans, ces chiffres rendant compte du caractère récent des progrès enregistrés. Le clonage, en septembre 1989, du gène responsable de la maladie, situé sur le bras long du chromosome 7, a permis de mieux cerner les mécanismes intimes de la maladie. Le produit du gène, la protéine CFTR, est un canal chlore situé dans la membrane apicale des cellules épithéliales d'organes à fonction exocrine (bronches, collecteurs sudoripares, collecteurs pancréatiques, canalicules biliaires, tractus génital, etc.). Près de 1 600 mutations aujourd'hui identifiées se traduisent par une imperméabilité au chlore, dénominateur commun au dysfonctionnement cellulaire. La protéine CFTR régule le fonctionnement d'autres canaux de la cellule épithéliale, limitant par là même l'absorption de sodium par l'épithélium respiratoire. Elle possède également nombre d'autres fonctions, putatives ou démontrées, participant à la régulation du recyclage membranaire des cellules épithéliales. Le rôle de la protéine CFTR dans l'adhésion bactérienne (*Pseudomonas aeruginosa* notamment) au niveau bronchique n'est pas clairement élucidé.

La prise en charge des patients est couverte à 100 % par l'Assurance maladie, dans le cadre des ALD. Le parcours de soins du patient a fait l'objet d'une description exhaustive par la Haute autorité de santé en 2006, à destination des médecins traitants.

### Épidémiologie

L'affection se transmet sur le mode autosomique récessif. Son incidence en France, mesurée depuis l'extension du dépistage néonatal à l'ensemble du territoire en 2002, est de 1 pour 4 000 naissances. Le nombre estimé de patients est de 4 500 à 5 000 (4 425 en ALD à la fin de l'année 2004 selon la CNAM). Les hétérozygotes sont nombreux en France : ils sont estimés à près de 2 millions. Soixante-dix pour cent d'entre eux sont porteurs de la mutation  $\Delta F508$ . Le dépistage des couples d'hétérozygotes dans la population générale n'est pas accessible, faute d'un outil génétique suffisamment informatif et bon marché. Son éventuelle mise au point poserait de difficiles problèmes éthiques.

Dans l'état actuel de nos connaissances, le diagnostic anténatal n'est possible que chez les couples d'hétérozygotes repé-

rés par la naissance d'un enfant atteint, et leurs apparentés (encadré 6).

La mise en route précoce du traitement symptomatique améliore le pronostic à court et moyen terme, et probablement à long terme. C'est ce qui a conduit à la mise en place d'un dépistage néonatal universel depuis 2002. Celui-ci conjugue, à partir d'un éluat de sang séché, le dosage de la trypsine immunoréactive et la recherche des 31 mutations les plus fréquentes. À la fin de l'année 2006, plus de 800 enfants ont été identifiés depuis le début de la mise en œuvre du programme. Le taux de faux-négatifs est d'environ 3,5 % si l'on exclut de l'analyse les iléus méconiaux. Ainsi, la mucoviscidose a fait entrer les outils de la biologie moléculaire dans l'arsenal du dépistage néonatal. Un certain nombre d'hétérozygotes se trouvent incidemment identifiés à travers ce dépistage.

#### 6. Diagnostic anténatal (réservé aux couples d'hétérozygotes)

**Antécédent familial avec mutations identifiées ( $\Delta F508$  dans 70 % des cas)**

– Recherche directe des mutations après PCR sur biopsie de trophoblaste prélevée à la 10<sup>e</sup> semaine.

**Antécédent familial sans mutations identifiées (mutations inconnues)**

– Nécessite enquête familiale préalable.

– Si famille informative, étude des haplotypes sur biopsie de trophoblaste prélevée à la 10<sup>e</sup> semaine.

**Autres cas (exceptionnel)**

– Dosage des enzymes intestinales (phosphatases alcalines) dans le liquide amniotique prélevé à la 18<sup>e</sup> semaine.

Les manifestations cliniques sont polymorphes, la mucoviscidose réalisant une exocrinopathie généralisée. Les glandes à mucus produisent des sécrétions visqueuses, insuffisamment hydratées. La maladie est dominée par l'insuffisance pancréatique exocrine et la broncho-pneumopathie chronique obstructive. L'atteinte pulmonaire est liée à la fois à l'obstruction bronchique inhérente à la viscosité du mucus et aux surinfections par des micro-organismes véhiculés par voie aérienne. L'adhésion bactérienne à l'épithélium respiratoire est telle que des souches de staphylocoque doré ou de bacille pyocyanique qui colonisent l'arbre respiratoire peuvent chroniquer leur présence et renforcer leur pathogénicité en quittant leur statut planctonique pour s'organiser en biofilms.

### Manifestations respiratoires

• **Les signes cliniques** sont peu spécifiques :

- toux sèche, quinteuse, coqueluchoïde, émétisante puis rapidement productive, subaiguë ou chronique ;
- bronchites infectieuses et/ou sifflantes, marquées surtout par leur caractère récidivant ;
- encombrement bronchique et expectoration.

Une dystrophie thoracique (cyphose dorsale, thorax en carène), un hippocratisme digital, une cyanose des extrémités apparaissent aujourd'hui tardivement, alors que la bronchorrhée abondante perdure.

• **Les aspects radiologiques** sont évocateurs par l'association et la diffusion d'images bronchiques et alvéolaires pourtant non spécifiques : épaississement pérbronchique avec images

\* P. Foucaud.

Hidden page

Hidden page

Depuis le clonage du gène, se sont mises en place de nouvelles recherches thérapeutiques qui pourraient amener un profond bouleversement du pronostic dans les années à venir. L'approche pharmacologique pourrait permettre de :

- libérer la sortie du chlore en forçant son passage à travers la protéine défectueuse ou en utilisant des agonistes de voies alternes (canal chlore calcium-dépendant notamment);
- améliorer le « trafficking » de la protéine défectueuse en lui permettant d'atteindre la membrane cytoplasmique;
- forcer le cadre de lecture pour certaines mutations dites codon-stop.

Cette recherche pharmacologique pourrait être sensiblement accélérée par le screening fonctionnel de très nombreuses molécules (criblage à haut débit).

La thérapie génique a pour objectif de corriger *in vivo* le défaut génétique du plus grand nombre de cellules de l'épithélium bronchique. Plusieurs études de phase I, réalisées chez de jeunes adultes volontaires sains, en ont montré la faisabilité. Le vecteur le plus souvent utilisé est viral (adénovirus recombinant, défectueux pour la réplication essentiellement) ou inerte (lysosomes). Néanmoins, les premières générations de vecteurs ne permettent qu'un rendement de transfection insuffisant et induisent des réactions immunitaires qui limitent dans le temps l'expression du gène.

### Principes thérapeutiques

Le traitement demeure symptomatique mais se rapproche du mécanisme intime de la maladie. Les premiers médicaments avec pour seule autorisation de mise sur le marché la mucoviscidose ont été commercialisés au cours des 10 dernières années. La prise en charge est pluridisciplinaire. La mise en réseau de l'équipe hospitalière spécialisée (CRCM), le médecin traitant, les kinésithérapeutes et les infirmières de soins à domicile, le médecin scolaire, le pharmacien d'officine permet l'acceptation et la qualité de soins contraignants. L'insertion familiale, scolaire puis professionnelle doit, autant que possible, être maintenue.

Le traitement a trois objectifs :

- assurer le drainage des sécrétions par la kinésithérapie respiratoire;
- prévenir et traiter les surinfections;
- maintenir un état nutritionnel satisfaisant et corriger l'insuffisance pancréatique exocrine.

### Prise en charge digestive et nutritionnelle

Chez les patients insuffisants pancréatiques (soit 90 % de la population), la mise à disposition d'extraits pancréatiques en microsphères gastro-protégées a permis de proposer un régime hypercalorique normolipidique. Les posologies d'extraits pancréatiques sont fonction du degré de l'atteinte pancréatique et de la charge en graisses de chaque repas. Une posologie moyenne se situe autour de 5 000 UI lipase/kg/j. De très fortes posologies d'extraits pancréatiques à haute concentration enzymatique ont été incriminées dans des sténoses coliques étendues avec d'importantes résections intestinales chez des patients présentant un transit potentiellement ralenti ou irrégulier. Une posologie plafond de 10 000 UI lipase/kg/j a donc été retenue. Chez un nombre réduit de malades, le régime normolipidique est mal toléré et une restriction prolongée des graisses à chaînes longues s'im-

pose (son degré doit être déterminé par des essais successifs). Cette évolution diététique ne dispense pas d'une supplémentation en vitamines liposolubles (encadré 7). Du fait des déperditions sudorales, une supplémentation en chlorure de sodium est nécessaire en cas de forte chaleur ou de sudation importante. Elle impose de vérifier régulièrement le statut sodique des patients.

Une telle attitude ne suffit toutefois pas à prévenir la dénutrition en cas d'insuffisance respiratoire sévère. La nutrition entérale à débit continu, poursuivie pendant plusieurs mois (de nuit à domicile) par sonde nasogastrique ou mieux par gastrostomie, voire une nutrition parentérale sur cathéter central, se discute dans des circonstances particulières, notamment en cas de préparation à une chirurgie de transplantation pulmonaire.

### 7. Prise en charge de l'insuffisance pancréatique exocrine

#### Régime diététique

- Hypercalorique normolipidique.
- Suppléments en acides gras essentiels.

**Extraits pancréatiques gastro-protégés :** 3 000 à 5 000 UI/kg/j (posologie initiale).

#### Supplémentation vitaminique :

- A : 5 000 à 10 000 UI/j.
- E : 10 mg/kg/j.
- D : 1 000 UI/j.
- K : 10 mg IM tous les 3 mois (avant 24 mois).

**Supplémentation en oligo-éléments :** soluté RDR : 1 à 2 mL/kg/j (avant 18 mois).

### Prise en charge respiratoire

#### Kinésithérapie respiratoire

Le drainage bronchique est la pierre angulaire du traitement. Différentes techniques visent à préparer l'évacuation des sécrétions par la toux, de façon à rétablir au mieux et de façon aussi prolongée que possible la perméabilité des voies aériennes. Pour réduire la viscosité des sécrétions, on utilise chez les patients de plus de 5 ans des nébulisations quotidiennes de dornase alpha qui hydrolyse l'ADN libéré par la lyse des leucocytes endobronchiques en forte concentration. La mobilisation des sécrétions se fait classiquement par l'augmentation du flux expiratoire. Mais cette technique est peu à peu abandonnée au profit du drainage autogène, moins agressif et plus physiologique. Les techniques de percussion thoracique (clapping) sont réservées aux cas d'atélectasie. Les séances sont quotidiennes, voire pluriquotidiennes. Rapidement, l'enfant est éduqué de façon à obtenir une toux efficace, contrôlée. Chez l'adolescent et l'adulte, la kinésithérapie évolue vers les techniques d'auto-drainage. Gymnastique et rééducation respiratoire visent à éviter la dystrophie thoracique. Elles peuvent être remplacées par la pratique d'un sport adapté aux épreuves d'effort et aux goûts du sujet.

#### Antibiothérapie

Les progrès réalisés en matière d'antibiothérapie, tout particulièrement antipycocyanique, prennent une très large part

dans l'amélioration du pronostic. L'utilisation de ces antibiotiques doit obéir à un certain nombre de principes généraux :

- le choix des antibiotiques se fonde sur l'analyse bactériologique quantitative et qualitative de la flore du pus d'expectoration. Les prélèvements doivent être effectués au cours d'une séance de kinésithérapie respiratoire, selon un protocole rigoureux, lors de chaque consultation, tous les 2 à 3 mois. Le seuil de pathogénicité est arbitrairement fixé à  $10^6$  CFU/mL; il doit être interprété en fonction de l'importance de la bronchorrhée et de l'âge de l'enfant;
- la prévention des résistances, du fait de la chronicité de la suppuration bronchique, passe par l'association d'antibiotiques bactéricides peu sélectionnants;
- de fortes posologies sont nécessaires sur des cures de deux semaines au minimum, du fait d'une pharmacocinétique particulière caractérisée par un raccourcissement de la demi-vie d'élimination. L'utilisation fréquente de ces antibiotiques justifie la prévention et la recherche d'éventuels effets toxiques cumulatifs.

Les antibiotiques antipycocyaniques appartiennent essentiellement aux bêta-lactamines et aux aminosides. Ils ne sont administrables que par voie parentérale. Le choix antibiotique est fonction de l'analyse du phénotype de résistance du *Pseudomonas* et de la sévérité clinique de la surinfection.

Il est désormais possible d'utiliser la ciprofloxacine [fluoroquinolone] chez les patients de plus de 5 ans porteurs de souches sensibles, sous couvert d'une stricte surveillance, compte tenu du risque (exceptionnel) de photosensibilisation, d'arthropathies, de ténopathies. Son administration par voie orale permet des thérapeutiques ambulatoires, en cures courtes et à des posologies spécifiques (20 mg/kg/j) toutes les 12 h. Les concentrations bronchiques sont élevées.

Malgré un choix antibiotique optimisé, les taux d'éradication du *Pseudomonas* obtenus sont encore insuffisants (de 30 à 40 % dans le meilleur des cas). Le germe réapparaît presque inéluctablement au bout de quelques semaines ou mois. C'est ce qui conduit une majorité d'équipes à opter pour des cures séquentielles (tous les 3 à 4 mois) dès lors que l'infection est chronique (cultures régulièrement positives et présence d'anticorps sériques). De tels programmes entraînent des hospitalisations répétées dont le retentissement psychologique ne peut être négligé. L'hospitalisation à domicile, la mise en place d'un cathéter central à chambre sous-cutanée, l'utilisation de diffuseurs portables améliorent le confort des patients.

Ce constat a conduit, en cas d'infection chronique à *Pseudomonas aeruginosa* (présence de la bactérie, le plus souvent mucoïde, à chaque analyse, associée à la présence d'anticorps précipitants sériques) à développer une antibiothérapie de maintenance. Celle-ci a pour objet de contrarier l'organisation en biofilm de la bactérie et de réduire les exacerbations infectieuses. La mise au point d'une galénique de tobramycine propre à la nébulisation a permis la commercialisation d'un antibiotique spécifiquement développé pour cette indication (Tobil). L'aérosolisation 2 fois par jour par cures mensuelles de cette molécule est clairement bénéfique grâce aux fortes concentrations obtenues sur le site même de l'infection. Le solde en est une amélioration des paramètres fonctionnels respiratoires et une réduction des cures antibiotiques conventionnelles. Le recours aux macrolides est justifié, dans le cadre de l'infection chronique par le bacille pyocyanique, par leur capacité à réduire la sécrétion par la bactérie des exotoxines et

exoenzymes, démontrée in vitro. Cette réduction de virulence est surtout marquée avec l'azithromycine, macrolide à 15 carbones. Malgré l'absence d'études contrôlées, elle est régulièrement utilisée au long cours dans cette indication, les effets cliniques observés semblant plaider pour son efficacité.

La plupart des surinfections imputables au staphylocoque ou à l'*Haemophilus* sont traitées par une antibiothérapie prolongée par voie orale. Les schémas de traitement retenus sont divers et ne font pas à ce jour l'objet d'un consensus.

### Autres mesures

Ce sont :

- les mesures d'hygiène, à domicile comme à l'hôpital, visent à réduire les réservoirs de *Pseudomonas aeruginosa* (eaux stagnantes), à éviter les contaminations interpatients de certaines bactéries multirésistantes et à retarder la primo-infection à *Pseudomonas aeruginosa*, bactérie ubiquitaire hydrophile;
- les anti-inflammatoires (corticoïdes inhalés essentiellement, mais également par voie nasale), l'inflammation bronchique étant précoce et marquée, médiée par l'IL8;
- les vaccinations, notamment antigrippales en dehors d'une exacerbation respiratoire, chaque automne;
- le traitement d'un reflux gastro-œsophagien;
- les bronchodilatateurs en fonction de la réponse aux explorations fonctionnelles respiratoires;
- l'oxygénothérapie de longue durée en cas d'insuffisance respiratoire chronique grave.

### Transplantation pulmonaire

La greffe pulmonaire (aujourd'hui plus souvent bi-pulmonaire que cardiopulmonaire) a trouvé sa place dans l'arsenal thérapeutique. Elle est réservée aux patients en situation d'insuffisance respiratoire chronique grave ne répondant plus au traitement médical et retentissant sensiblement sur leur qualité de vie. Un VEMS inférieur à 30 % des valeurs attendues avec rapide déclin, des exacerbations infectieuses de plus en plus fréquentes et sévères, une antibiodépendance, des pneumothorax ou hémoptysies à répétition, l'échappement progressif à l'assistance nutritionnelle peuvent conduire à une inscription sur liste d'attente. Une cirrhose sévère oriente vers une transplantation hépatique associée. La mortalité postopératoire reste lourde, les complications infectieuses étant prépondérantes au cours de la première année, les manifestations de rejet chronique (bronchiolite oblitérante) survenant ultérieurement (près de 50 % des patients à 5 ans). Les registres internationaux indiquent un taux de survie à 1 an de 70 à 80 %, de 50 à 60 % à 3 ans. La pénurie de greffons a amené quelques équipes à pratiquer des greffes de lobes à partir de donneurs vivants apparentés, offrant des résultats comparables aux donneurs cadavériques et posant de difficiles problèmes éthiques.

## ■ Sarcoidose médiastino-pulmonaire de l'enfant

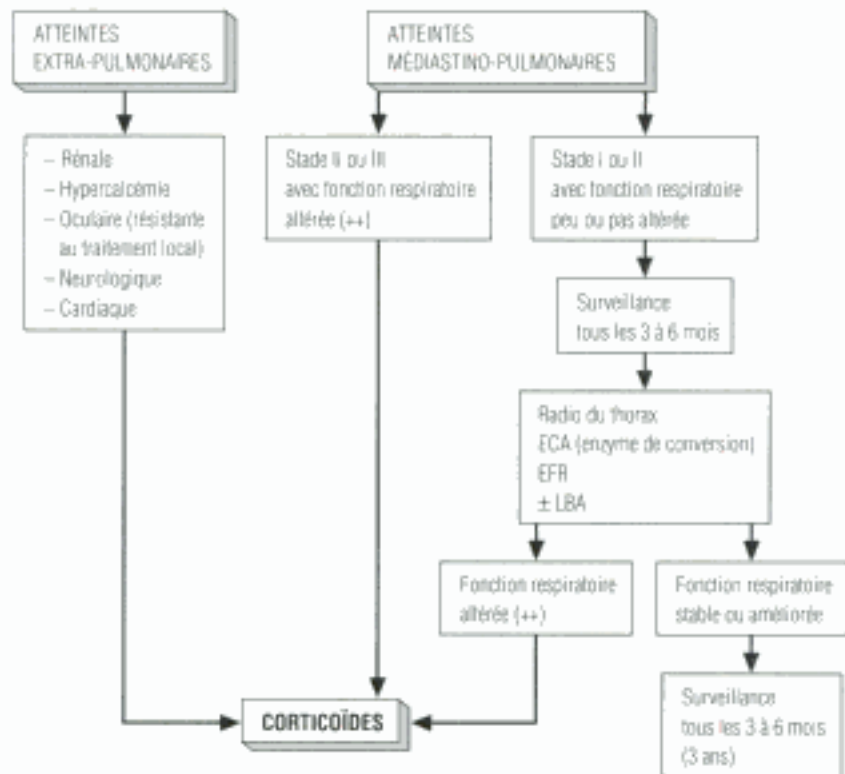
### Épidémiologie

La sarcoidose est une maladie granulomateuse à expression systémique d'étiologie inconnue. Chez l'enfant, à l'exception de rares pays (Japon, Hongrie) où un dépistage radiologique pulmonaire est effectué à l'âge scolaire, elle est rare (3 % des



Hidden page

Hidden page



**Figure 25.16.** Indications de la corticothérapie.

Maladie rare, mais probablement sous-diagnostiquée en raison de la fréquence de formes asymptomatiques, la sarcoidose chez l'enfant demande une prise en charge pragmatique, car la maladie paraît plus explosive que chez l'adulte et donne des séquelles dans 20 à 30 % des cas (essentiellement atteinte de la fonction respiratoire, séquelles oculaires pouvant aller jusqu'à la cécité, insuffisance rénale). L'orientation professionnelle des adolescents est importante. Il faut déconseiller les métiers où il existe un risque d'empoussiérage. Le tabagisme est également à proscrire de même que l'exposition solaire.

Dans les formes sévères multiviscérales, les bolus de méthylprednisolone à la dose de 500 mg/m<sup>2</sup>, 3 jours de suite toutes les 6 semaines avec 15 mg/j de prednisone en interbolus sont plus efficaces immédiatement, mais leur efficacité à long terme demande à être évaluée.

La corticothérapie inhalée (par spray ou mieux par nébulisation) n'est pas une alternative à la corticothérapie orale; elle est active sur la toux ou dans les localisations ORL. Les thérapeutiques immunosuppressives sont d'indication très exceptionnelle chez l'enfant.

### Surveillance du traitement

Elle se fait sur la clinique, sur la radio de thorax, le dosage de l'ECA et sur les EFR. Une surveillance longitudinale doit être effectuée sur au moins 3 ans. La guérison ne peut être affirmée que devant un bilan stable 12 mois après l'arrêt du traitement. Il faut conseiller aux patients de ne pas s'exposer au soleil, et ne pas être supplémentés en calcium et en vitamine D pour éviter les accidents d'hypercalcémie.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- Mangiapan G., Cadranet J., Sarcoidose : diagnostic, évolution, traitement, *Rev. Prat.*, 1996, 46, 1651-8.
- Müller-Quernheim J., Menard O., Sarcoidose : immuno-pathologie et critères d'activité biologique, *Rev. Mal. Resp.*, 1995, 6, 525-32.
- Tessier V., Chadelat K., Baculard A., Housset B., Clement A., BAL in children : a controlled study of differential cytology and cytokine expression profiles by alveolar cells in pediatric sarcoidosis, *Chest* 1996, 109, 1430-8.
- Gibson G.J., Prescott R.J., Muers M.F. et coll., British Thoracic Society Sarcoidosis study: effects of long term corticosteroid treatment, *Thorax* 1996, 51, 238-47.

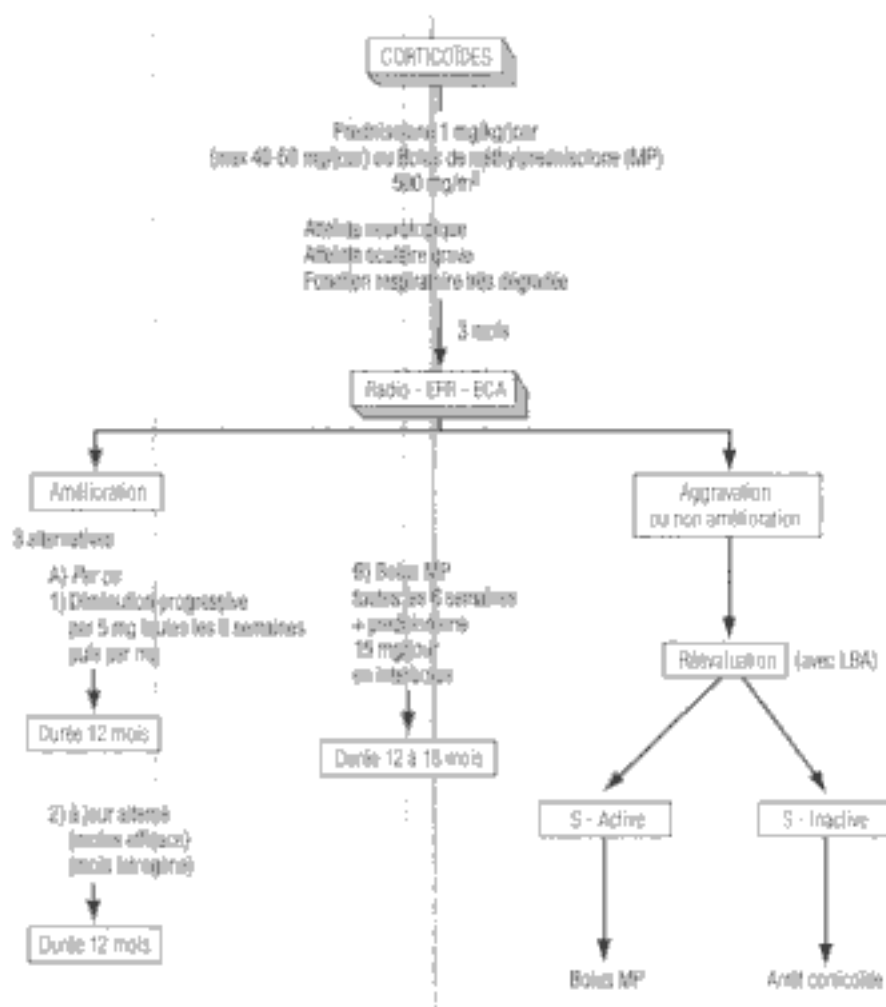


Figure 25.17. Modalités du traitement corticoïde dans la sarcoïdose médiastino-pulmonaire de l'enfant.

## Plan du chapitre

Quand penser à l'allergie ? .....	701
Allergie : facteur étiologique .....	701
Des symptômes communs à d'autres pathologies .....	701
Allergènes, sensibilisation-allergie .....	702
Enquête allergologique, les moyens .....	703
Enquête allergologique, stratégie .....	704
Traitement .....	705

La prévalence de l'allergie ne cesse d'augmenter. Dans les pays développés, 30 % des enfants de moins de 15 ans sont maintenant allergiques. Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS), l'allergie est la 4<sup>e</sup> maladie chronique. En France, les principales maladies allergiques et leur prévalence, chez l'enfant de 6-7 ans, sont l'asthme (9,3 %), la rhinite perannuelle (7 %), la rhinite saisonnière (9 %), l'eczéma (22,1 %). Chez l'adolescent de 13-14 ans, les prévalences s'élèvent à 13,1 % pour l'asthme, 15 % pour la rhinite perannuelle, 15 % pour la rhinite saisonnière, 23,1 % pour l'eczéma (enquête ISAAC 1997). L'allergie constitue un motif fréquent de consultations.

## ■ Quand penser à l'allergie ?\*

Les manifestations devant faire évoquer l'allergie sont banales et fréquentes, c'est leur caractère récidivant qui doit attirer l'attention (encadré 1). La classification actuelle des maladies allergiques permet de mieux comprendre leurs explorations. Quand un enfant présente des symptômes reproductibles lors de l'exposition à un stimulus toléré par des sujets normaux; on parle de réaction d'hypersensibilité. Si cette hypersensibilité ne fait pas intervenir de mécanisme immunologique, on parle d'hypersensibilité non allergique (par exemple l'intolérance au lactose). Si l'hypersensibilité fait intervenir un mécanisme immunologique, on parle alors d'hypersensibilité allergique. L'hypersensibilité allergique peut faire intervenir les IgE. Les manifestations allergiques IgE médiées sont atopiques s'il existe une tendance personnelle ou familiale à produire des IgE en réponse à une faible dose d'allergène, avec typiquement manifestations d'asthme, de rhinoconjonctivite, d'eczéma. Si l'hypersensibilité allergique ne fait pas intervenir les IgE, on parle alors d'allergie non IgE médiée. Les principales manifestations pédiatriques d'allergie non IgE médiée sont certaines formes d'eczéma ou certaines manifestations digestives. Les principales manifestations allergiques de l'enfant sont IgE médiées.

## 1. Quand penser à l'allergie ?

## Signes respiratoires récidivants

- Rhinopharyngites et otites.
- Obstruction nasale.
- Laryngites.
- Sinusites.
- Toux et encombrements bronchiques.
- « Bronchites sifflantes ».
- Asthme.

## Signes cutanés

- Urticaire.
- Eczéma.

## Signes ophtalmologiques récidivants

- Conjonctivite.
- Kératite.

## Signes digestifs récidivants

- Vomissements.
- Diarrhées.
- Constipation.

## Signes généraux

- Choc anaphylactique.
- Troubles de la croissance.

## ■ Allergie : facteur étiologique

L'allergie est un facteur étiologique et non une maladie en soi. Une maladie avec composante allergique peut aussi être déclenchée par d'autres facteurs étiologiques. Chez un même patient, des crises d'asthme successives peuvent être déclenchées par l'allergie, les infections virales, les irritants (tabac, pollution), l'effort, les facteurs émotifs, le reflux gastro-œsophagien. Certains de ces facteurs étiologiques n'agissent le plus souvent que comme un cofacteur. Les manifestations indiquées (encadré 1) n'ont donc seulement qu'une composante allergique. Parfois l'allergie est le facteur étiologique dominant, parfois l'allergie n'est qu'un facteur étiologique accessoire. Il est difficile de faire la part de chacun des facteurs étiologiques à l'origine des manifestations, d'autant que leur importance respective peut varier dans le temps. Néanmoins, le plus souvent, les manifestations respiratoires du nourrisson sont déclenchées par des infections virales (mais une composante allergique est possible), puis l'enfant grandissant, la part allergique de la maladie devient prédominante. Pour les autres manifestations, non respiratoires, la composante allergique est souvent présente mais rarement exclusive.

## ■ Des symptômes communs à d'autres pathologies

De multiples pathologies peuvent partager les mêmes symptômes que les manifestations allergiques. En pratique, quand ces

\* E. Bidat.

manifestations récidivent un bilan est nécessaire. Par exemple, chez l'enfant toussueur et siffleur, de multiples étiologies sont possibles (encadré 2). Si au décours de l'interrogatoire et de l'examen, ces étiologies sont peu probables, l'asthme, avec une composante allergique, est vraisemblablement en cause. Une radiographie de thorax est facilement effectuée si l'histoire n'est pas typique d'asthme ou si l'évolution sous traitement n'est pas rapidement favorable. Le test de la sueur chez le nourrisson n'est plus systématique depuis la généralisation du dépistage néonatal. Conjointement l'étude de la sévérité de l'asthme est indispensable par la pratique d'explorations fonctionnelles respiratoires. La démarche est similaire chez l'enfant qui présente des rhinites à répétition (encadré 3). Si au décours de l'interrogatoire et de l'examen, l'origine allergique de la rhinite est possible, le bilan est débuté et le traitement institué. Si l'évolution sous traitement n'est pas rapidement favorable, l'examen par un ORL est indispensable.

## 2. Principales étiologies des toux et sifflements répétés

### Causes les plus fréquentes

- Asthme (pouvant ne se manifester que par une toux).
- Pathologies ORL répétées (par infections, irritants, allergies, reflux gastro-œsophagien...).
- Infections virales récidivantes (hautes ou basses).

### Autres causes

- **Digestives**
  - reflux gastro-œsophagien ;
  - trouble de la déglutition.
- **Suppurations bronchiques**
  - corps étranger bronchique méconnu ;
  - déficit immunitaire ;
  - dilatations des bronches ;
  - malformation congénitale (kyste bronchogénique, arc vasculaire, fistule œso-trachéale...);
  - maladie ciliaire ;
  - mucoviscidose.
- **Obstacles anatomiques**
  - corps étranger bronchique ;
  - sténose trachéale ou bronchique ;
  - dyskinésie trachéobronchique (trachéobronchomalacie) ;
  - tumeur médiastinale, trachéobronchique.
- **Infection**
  - coqueluche ;
  - chlamydia ;
  - mycoplasme ;
  - tuberculose ;
  - séquelles de virose pulmonaire.
- **Médicaments et polluants**
  - prise de bêtabloquants, d'inhibiteurs de l'angiotensine ;
  - tabagisme passif ou actif.
- **Psychique**
  - syndrome d'hyperventilation ;
  - dyspnée fonctionnelle laryngée (dyskinésie laryngée).
- **Autres**
  - alvéolite allergique extrinsèque ;
  - collagénose ;
  - hémosidérose pulmonaire ;
  - insuffisance cardiaque ;
  - pneumon éosinophile ;
  - dysplasie bronchopulmonaire.

## 3. Principales étiologies des rhinites répétées

### Rhinites :

- Allergiques.
  - Infectieuses.
  - Médicamenteuses.
  - Hormonales.
  - Idiopathiques.
  - Autres (rhinite non allergique à éosinophile, irritants, aliments, émotions, atrophie muqueuse, RGO).
- Malformation** (déviation septale, imperforation choanale).  
**Tumeur des fausses nasales et du cavum.**  
**Corps étranger.**

## ■ Allergènes, sensibilisation-allergie

De par la multiplicité des allergènes potentiels, l'allergologie paraît complexe. Cette complexité n'est qu'apparente puisque seules quelques familles d'allergènes sont à l'origine de la plupart des maladies allergiques de l'enfant. Les allergènes dominants sont : les acariens de la poussière de maison, quelques pollens, les blattes, les phanères d'animaux (notamment le chat), quelques moisissures et les aliments.

Prouver que ces allergènes sont à l'origine des manifestations repose avant tout sur la clinique qui est la clé de voûte du diagnostic. Des examens complémentaires, aussi sophistiqués soient-ils, n'ont qu'un rôle d'appoint pour confirmer l'interrogatoire. Il faut en effet différencier la sensibilisation de l'allergie.

En cas d'allergie IgE médiée, la sensibilisation correspond à la fabrication par un individu d'IgE spécifiques d'un allergène à la suite de contacts avec cet allergène. Cette sensibilisation se traduit par la présence d'IgE tissulaires (tests cutanés positifs) et plasmatiques (IgE spécifiques de l'allergène dosables dans le plasma). Après un nouveau contact avec l'allergène, l'individu peut ne pas présenter de manifestations cliniques, il existe une simple sensibilisation ; s'il présente des manifestations cliniques, il s'agit bien d'une allergie. Ainsi un enfant ayant uniquement un asthme hivernal chez qui les tests cutanés et le dosage des IgE spécifiques ne sont positifs que pour le dactyle (pollens de graminées) n'est pas allergique aux dactyles. Il existe chez lui une simple sensibilisation à ce pollen, mais elle ne s'exprime pas, ou du moins pas encore (le dactyle pollinise de mi-mai à mi-juillet et ne peut pas être responsable d'un asthme hivernal). Il ne faut en aucun cas, dans cette situation, parler d'allergie aux graminées, mais de simple sensibilisation. Dans la population générale, 15 % des personnes présentent des tests cutanés positifs aux allergènes alors qu'elles n'expriment aucune manifestation à caractère allergique.

En cas d'allergie non IgE médiée, la sensibilisation correspond à un dérèglement cellulaire. Ce dérèglement peut parfois s'objectiver par la présence de patch test positifs. Mais un patch positif n'est que le témoin d'une sensibilisation ; pour parler d'allergie, il faut une histoire clinique compatible avec une allergie non IgE médiée et un test positif.

Il est fondamental de comprendre cette différence entre simple sensibilisation et manifestations allergiques. Il ne faut certainement pas parler d'allergie quand il existe uniquement

un test positif (prick, IgE ou de patch test) mais indiquer qu'il existe une sensibilisation. Cette sensibilisation pourra éventuellement s'exprimer dans l'avenir, mais cela n'est pas obligatoire.

## ■ Enquête allergologique, les moyens

L'enquête repose essentiellement sur la clinique; les examens complémentaires n'ont qu'un rôle d'appoint pour confirmer l'orientation diagnostique à l'interrogatoire.

### ■ Clinique

La présence dans la famille proche d'eczéma, d'asthme ou de rhinite allergique, est un argument pour la transmission d'un terrain allergique. Si les deux parents présentent des manifestations allergiques, le risque de manifestations à caractère allergique est de 65 % dans leur descendance; si un seul des parents est allergique, le risque est de 30 %. Si les deux parents ne sont pas allergiques, le risque de manifestations à caractère allergique est néanmoins de 15 % dans leur descendance. De même, si l'enfant a présenté une intolérance aux protéines de lait de vache ou un eczéma atopique, il est probable que cet enfant soit toujours allergique.

L'interrogatoire permet surtout d'évoquer le ou les allergènes à l'origine des troubles. Pour chaque allergène, il existe, pour le spécialiste, une histoire clinique évocatrice. Dans les cas faciles, la relation de cause à effet entre l'exposition à un allergène et les manifestations cliniques est évidente: l'enfant présente immédiatement une manifestation à caractère allergique chaque fois qu'il caresse un chat. Dans d'autres situations, c'est un interrogatoire minutieux, détaillé, policier, répété, couplé aux connaissances des caractéristiques des allergènes, qui permet d'évoquer tel allergène à l'origine des manifestations.

### ■ Tests cutanés

#### Tests cutanés par prick

Les tests cutanés indiquent la présence d'IgE tissulaire vis-à-vis de l'allergène testé. Ils sont pratiqués avec des extraits d'allergènes, par prick. Les antihistaminiques doivent être arrêtés depuis 7 jours. Des gouttes d'allergènes sont déposées sur la peau des avant-bras ou du dos puis on fait pénétrer l'extrait en piquant avec une lancette. La lecture se fait à 10-20 minutes (en fonction de l'âge). Un test positif se manifeste par une papule bien marquée. Pour l'interpréter, il faut toujours tenir compte d'un témoin positif (qui explore la réponse de la peau à un dégranulant des mastocytes et à l'histamine) et d'un témoin négatif (qui vérifie que la peau ne présente pas une réaction non spécifique au diluant des extraits allergéniques). Il n'existe pas de limite inférieure d'âge pour pratiquer les tests cutanés. La réactivité cutanée est plus faible chez les jeunes enfants, elle augmente pour atteindre un pic entre 15 et 25 ans. La reproductibilité des tests cutanés n'est pas parfaite, tout particulièrement chez le jeune enfant. Une enquête cutanée négative doit donc être répétée tous les ans si les signes à caractère allergique persistent. Le plus souvent, les tests cutanés confirment l'in-

terrogatoire, ainsi le ou les allergènes à l'origine des manifestations sont bien identifiés.

#### Tests cutanés par intradermo-réaction

Ils sont utilisés actuellement dans l'exploration des allergies aux médicaments.

#### Tests cutanés par patch ou « atopy patch test »

Ils sont utilisés avant tout dans l'exploration des allergies de contact, mais aussi depuis peu dans l'exploration des allergies alimentaires non IgE médiées. La substance à tester est déposée sous un dispositif occlusif pendant 48 heures. La lecture se fait 24 heures plus tard. Les critères d'interprétation sont délicats. Le test est à l'évidence positif s'il reproduit une lésion d'eczéma franche. En dehors de cette situation, il faut tenir compte de l'induration et du nombre de papules. Ils sont inutiles dans l'exploration des allergies IgE médiées.

### ■ Éosinophilie

Une éosinophilie supérieure à 400 reste un argument pour l'origine allergique des troubles, mais ce test manque de spécificité. L'hyperéosinophilie est aussi retrouvée en cas de parasitose, de stress, de prise médicamenteuse, voire, chez l'enfant, d'infection virale.

### ■ Tests de dépistage de l'allergie

Les tests biologiques de dépistage de l'allergie aux pneumallergènes (Phadiatop) sont simples. Ils sont effectués sur une prise de sang chez un patient non à jeun. La réponse est qualitative. En cas de positivité, le patient présente une sensibilisation à un ou des allergènes inhalés (pneumallergènes) contenu dans le test. Un test négatif n'est pas en faveur d'une composante allergique à l'origine des manifestations, mais cela n'est pas absolu. Des faux-négatifs comme des faux-positifs sont possibles. Même en cas de manifestations uniquement respiratoires, il est intéressant de coupler le Phadiatop à un test de dépistage de l'allergie alimentaire, le Fx5. Le couplage de ces deux tests augmente la sensibilité du dépistage des maladies allergiques. En effet, chez le petit enfant, la présence d'IgE spécifiques pour les aliments, avant tout les œufs et l'arachide, est le témoin d'une sensibilisation ou d'une allergie à ces aliments, ou simplement d'un terrain atopique, le complément d'enquête allergologique le détermine. Les tests de dépistage des allergies alimentaires IgE médiées sont les Trophatop.

#### IgE totales

Pour dépister un terrain atopique, le dosage des IgE totales est beaucoup moins sensible et moins spécifique que les tests de dépistage du terrain allergique. De multiples pathologies et notamment les infections virales sont responsables d'une augmentation des IgE totales. D'après le journal officiel du 27 octobre 1994, leur dosage devrait être réservé à des situations particulières: polysensibilisation, filarioses, schistosomiases, toxocarose, ascaridiose, hydatidose, urticaire chronique, dermatite ou eczéma atopique, aspergillose bronchopulmonaire allergique, syndrome de Wiskott-Aldrich, de

Job-Buckley, certaines pathologies auto-immunes. En fait elles sont aussi indispensables pour interpréter le résultat des IgE spécifiques car, si les IgE totales sont supérieures à 300 UI, des faux-positifs sont possibles pour les IgE spécifiques.

### IgE spécifiques

Quand il existe une discordance entre l'interrogatoire et les tests cutanés, ou quand la pratique des tests cutanés n'est pas possible (présence d'une dermatite atopique, dermatoglyphisme, peau non réactive), le dosage des IgE spécifiques est demandé. Il faut rappeler que, quelle que soit la technique de dosage d'IgE spécifiques, elle est testée, évaluée, grâce à un système de référence basé sur la clinique et les tests cutanés. De nombreuses techniques de dosage des IgE spécifiques sont maintenant disponibles, leurs performances sont malheureusement hétérogènes et certaines techniques sont diffusées après une validation bien sommaire. La technique de référence est celle de Phadia.

Le taux des IgE spécifique tente de prédire si une sensibilisation s'accompagne d'allergie. En fonction du taux des IgE spécifiques vis-à-vis d'un allergène alimentaire, on peut estimer la probabilité de présenter une réaction allergique clinique. Pour quelques aliments (œuf, arachide, lait, poisson, moutarde), il existe des valeurs limites qui fixent une probabilité de réaction allergique lors de l'ingestion de l'aliment. Malheureusement ces valeurs limites sont fonction de l'aliment, de la pathologie de l'enfant, de son âge, et en aucun cas le taux d'IgE spécifique ne permet de prévoir les manifestations cliniques et leur sévérité lors de l'ingestion de l'aliment. Néanmoins, couplé à la clinique, ces valeurs seuils permettent de fixer une probabilité d'allergie et évitent dans un bon nombre de cas la pratique des tests de provocation par voie orale. Dans le domaine de l'allergie respiratoire, des travaux tentent aussi, en fonction du taux d'IgE spécifique, de différencier une simple sensibilisation d'une réelle allergie.

### ■ Épreuve d'éviction réintroduction

En cas de suspicion d'allergie alimentaire non IgE médiée, il est proposé une éviction de l'aliment suspect. Le régime n'est poursuivi qu'en cas d'amélioration significative qui doit se manifester en moins de 4 semaines. Il est inutile et potentiellement dangereux de poursuivre un régime d'éviction plus de 4 semaines s'il n'a pas entraîné une amélioration des signes.

### ■ Tests de provocation

Dans les cas difficiles lors d'une suspicion d'allergie aux pneumallergènes, et beaucoup plus fréquemment lors d'une possible allergie alimentaire, un test de provocation peut être pratiqué. Il consiste à exposer l'organe cible à l'allergène présumé responsable des manifestations et à mesurer la réponse au niveau de cet organe. En cas de manifestations respiratoires, on expose le nez ou les bronches à des concentrations croissantes de l'allergène. On considère le test positif si le patient présente une obstruction bronchique ou nasale; certains exigent aussi l'apparition de signes cliniques et une augmentation de l'éosinophilie nasale. En cas de suspicion d'allergie alimentaire, le patient ingère des quantités crois-

santes de l'aliment suspect et on observe les réactions cutanées, respiratoires, digestives et générales. En cas d'allergie alimentaire IgE médiée, le test de provocation par voie orale aux aliments ne peut être pratiqué que dans un lieu où les manifestations anaphylactiques peuvent être prises en charge.

### ■ Dosage des allergènes

Le dosage des allergènes, ou d'un produit reflet du taux d'allergène, dans l'environnement du patient est maintenant possible pour certains allergènes. Il permet, dans les cas difficiles, de vérifier la concordance entre la présence de signes cliniques et un niveau élevé d'allergène. Ces techniques sont appelées à se développer.

### ■ Enquête allergologique, stratégie

Il est difficile de proposer une stratégie unique tant les situations en allergologie sont diverses.

### ■ Allergie respiratoire, stratégie pour le non-spécialiste [fig. 26.1]

En présence de manifestations à possible composante allergique, l'enquête débute par la recherche d'un terrain allergique. Cette recherche n'a d'intérêt que si les symptômes font évoquer un mécanisme allergique parmi d'autres. Un patient qui présente un rhume des foins typique est à l'évidence allergique; le problème est chez lui de rechercher les pollens en cause plutôt que d'évoquer le terrain allergique: la pratique de tests de dépistage du terrain allergique est ici inutile. Par contre dans différentes situations, comme une obstruction nasale chronique, une toux persistante, un asthme, la composante allergique des troubles doit être recherchée. Ceci repose d'abord sur la clinique et les tests de dépistage du terrain allergique. Si ces tests sont positifs, le plus simple est

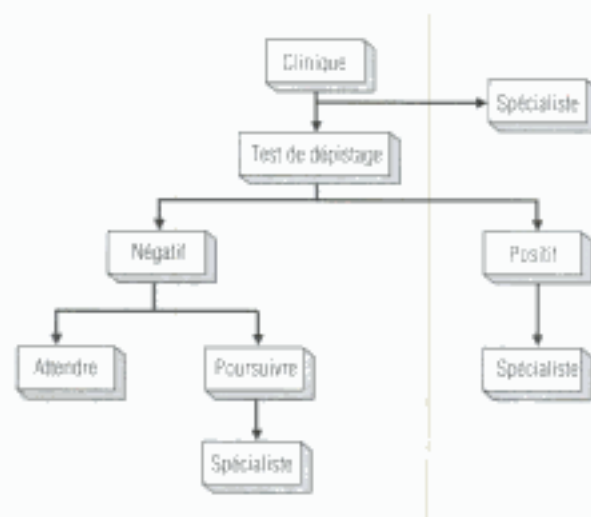


Figure 26.1. Enquête allergologique, stratégie pour le non-spécialiste.



de compléter l'enquête par les tests cutanés. Si les tests de dépistage sont négatifs, la poursuite de l'enquête allergologique dépend de différents facteurs : type de manifestation et degré de gêne, âge du patient, « impression » clinique du médecin, demande de la famille. Schématiquement, si des manifestations respiratoires sont gênantes, surviennent chez un adolescent, et évoquent pour le médecin des manifestations à composante allergique, il est indispensable de poursuivre l'enquête allergique même si les tests de dépistage de l'allergie sont négatifs.

## ■ Allergie respiratoire, stratégie pour le spécialiste [fig. 26.2]

L'enquête débute avant tout par la clinique. Elle recherche des éléments en faveur d'un terrain allergique et une anamnèse qui permet d'évoquer un ou quelques allergènes à l'origine des troubles. Le plus souvent, les tests cutanés confirment l'impression clinique et il n'est pas nécessaire d'effectuer d'autres examens. Quand les tests cutanés sont négatifs mais que la suspicion d'allergie est forte, l'enquête allergologique doit être poursuivie. Dans un premier temps, il est possible de répéter les tests cutanés et/ou effectuer des dosages plasmatiques. Si la clinique oriente vers un ou quelques allergènes, il faut demander un dosage des IgE spécifiques vis-à-vis de ces allergènes, la prescription doit mentionner le résultat des tests cutanés [JO 27 octobre 1994, p. 15274-15275]. Si ces IgE spécifiques sont positives, il est possible de refaire les tests cutanés et éventuellement de compléter par un test de provocation quand il est indispensable de prouver l'origine allergique des troubles. Si ces IgE spécifiques sont négatives, la poursuite du bilan est fonction des critères déjà envisagés (type de manifestation et degré de gêne, âge du patient, « impression » clinique du médecin, demande de la famille). Quand les tests cutanés sont négatifs, que la clinique n'oriente pas vers un ou quelques allergènes, mais qu'il existe l'impression d'un terrain allergique, l'enquête allergologique peut

être poursuivie par des tests de dépistage de l'allergie. En fonction de leur résultat et du contexte, l'enquête allergologique peut être poursuivie.

## ■ Allergie alimentaire, stratégie

Il n'existe pas une démarche diagnostique unique. Cependant la base de l'enquête reste l'interrogatoire. L'exploration débute toujours par les prick tests cutanés, complétée par un dosage des IgE sériques spécifiques. Les atopy patch tests n'ont d'intérêt qu'en cas de manifestation clinique non IgE médiée (signes digestifs, eczéma), ils sont inutiles en cas de manifestations IgE médiées (urticaire, vomissements...). En cas d'allergie IgE médiée, on se contente souvent de l'histoire clinique, de la taille des tests cutanés en prick, du taux des IgE pour poursuivre un régime d'éviction. Le test de provocation est effectué si la probabilité de diagnostic n'est pas forte, quand il est nécessaire de préciser la dose d'aliment déclenchant des signes, ou ultérieurement quand il existe des arguments pour une éventuelle guérison. En cas de suspicion d'allergie non IgE médiée, l'enquête diagnostique est complétée par un régime d'exclusion de 4 semaines; il faut alors réévaluer la situation et ne poursuivre le régime d'éviction que s'il existe une amélioration franche des signes.

## ■ Traitement

L'avenir de l'allergologie pédiatrique est probablement dans la prévention primaire de l'allergie. Il y a de nombreux arguments épidémiologiques qui indiquent que le développement de l'allergie se situe entre la conception et l'âge de 3 ans. Une politique de prévention devra donc se situer dans cette tranche d'âge. Quand les manifestations à caractère allergique sont déjà installées, la prise en charge repose avant tout sur le contrôle de l'environnement, l'éducation du patient, et les traitements médicamenteux.

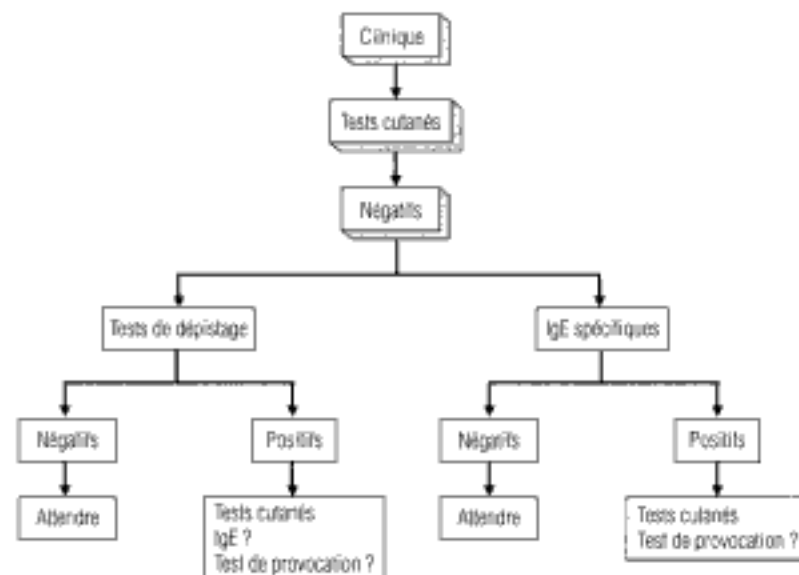


Figure 26.2. Enquête allergologique, stratégie pour le spécialiste.

Hidden page

Hidden page

**Utiliser des housses spéciales imperméables aux acariens** : leur fermeture enveloppe complètement l'oreiller, la couette, le matelas (les housses-alèzes sont d'une efficacité très modérée).

Ou bien laver régulièrement (1 fois par mois) les oreillers et la couette (ou la couverture) à 60 °C si possible et laisser bien sécher.

Ou pulvériser 1 fois par mois un acaricide sur la literie mais l'efficacité est moins grande et l'application peut être un facteur d'irritation.

**Supprimer les peluches** ou n'en conserver qu'une seule qui devra être lavée au moins tous les trois mois à 60 °C si possible.

**Laver chaque semaine les draps à 60 °C** si possible (les acariens ne résistent pas à cette température).

**Ajouter** un acaricide à votre lessive (**Acaril**) pour les éléments ne supportant que la température à 30 °C.

#### ❑ Aménagements : réduire les « nids à acariens »

**Supprimer les rembourrages...** (canapés, fauteuils, coussins) en plume, laine, kapok, en graines ou noyaux de cerise (souvent en provenance d'Extrême-Orient).

**Limitier les objets** (bibelots, livres et cadres) susceptibles de récolter la poussière.

**Installer des armoires** ou des vitrines, **des commodes** ou des caisses **fermées** :

- pas de bibliothèque, ni d'étagères ou de caisses ouvertes,
- les meubles lisses et fermés limitent le dépôt de poussière et sont faciles à nettoyer.

**Choisir le lit du haut** dans les lits superposés : le dormeur du bas respire la poussière libérée par le lit du haut.

**Opter pour des rideaux légers** facilement décrochables et rapides à laver régulièrement à 60 °C : des volets extérieurs constituent une bonne alternative.

#### ❑ Ménage : simplifier et optimiser les tâches ménagères

**Dépoussiérer** 1 fois par semaine avec **un chiffon humide** ou **les nouveaux chiffons microfibrés**, très efficaces pour limiter la poussière en suspension dans l'atmosphère (pas de plumeau).

**Éviter les sprays dépoussiérants et les détergents.**

**Passer l'aspirateur sur les surfaces recouvertes de moquette une à deux fois par semaine**, en particulier sous le lit : un aspirateur équipé d'un filtre de sortie HEPA rejette moins de débris d'acariens et autres particules dans l'air ambiant ; ou bien un double sac aspirateur peut être efficace.

**Aérer longtemps** la pièce après avoir passé l'aspirateur.

**Nettoyer les surfaces lessivables** (carrelage, parquet vitrifié, meubles...) avec un chiffon humide ou une serpillière.

**Secouer et brosser les tapis à l'extérieur de la maison** (jamais à l'intérieur).

#### ❑ Pour une amélioration optimale : respecter au mieux les conseils

**Réduire la surface couverte de moquette** dans la maison.

**Poser un revêtement** en vinyle, linoléum, carrelage ou parquet (le revêtement **collé** dégage des odeurs irritantes).

Si non :

- **faire un Acarex test** sur le produit d'aspiration de la moquette :
  - si l'**Acarex test** est négatif, il suffit de le vérifier tous les 3 à 6 mois,
  - si l'**Acarex test** est (+) changer la moquette pour un revêtement lessivable, ou utiliser un acaricide et refaire l'opération tous les 3 à 6 mois,
  - si l'**Acarex test** est (++) ou (+++) changer la moquette pour un revêtement lessivable.
- **faire un Acarex test** sur le produit d'aspiration du sommier : si l'**Acarex test** est positif remballer le sommier dans du plastique ou changez-le pour un sommier à lattes.

#### ❑ Adresses utiles

**Acarex test** : en vente par correspondance : Dyn'R : 05 62 23 19 00, [www.DYNR.COM](http://www.DYNR.COM).

Housses anti-acariens efficaces : en vente par correspondance (par ordre alphabétique, liste non exhaustive) :

Allerbio : 03 29 80 71 62, [www.allerbio.fr](http://www.allerbio.fr)

Dyn'R : 05 62 23 19 00, [www.DYNR.COM](http://www.DYNR.COM)

Protecsom : 02 33 88 70 94, [www.protecsom.com](http://www.protecsom.com)

Parallerg : 0820 20 13 54, [www.parallerg.com](http://www.parallerg.com)

En vente chez votre pharmacien : **Acaril**, se renseigner sur les produits chez **Parallerg**.

# Rhumatologie et maladies systémiques

## Plan du chapitre

Introduction .....	709
Arthrite juvénile idiopathique .....	710
Rhumatisme articulaire aigu .....	714
Purpura rhumatoïde .....	715
Connectivites .....	715

## ■ Introduction\*

Le diagnostic d'une atteinte articulaire chez l'enfant repose sur la mise en évidence par l'examen clinique de l'existence d'une ou plusieurs arthrites, des circonstances ayant précédé l'apparition de ces manifestations articulaires et des éventuels signes cutanés ou généraux l'accompagnant.

Devant une atteinte articulaire aiguë (de moins de 15 jours), on évoquera (tableau 27.I) :

- l'arthrite infectieuse qui constitue une urgence thérapeutique et qui est accompagnée d'un syndrome fébrile général et d'une hyperleucocytose ;
- la synovite aiguë de hanche ou rhume de hanche qui survient le plus souvent entre 5 et 10 ans, entraîne de façon rapide une impotence fonctionnelle totale, ne s'accompagne pas de fièvre ni d'hyperleucocytose ; l'échographie confirmera la présence d'un épanchement intra-articulaire modéré ;
- le syndrome de Kawasaki ;
- le purpura rhumatoïde ;
- le rhumatisme articulaire aigu.

Il faut également se méfier des pathologies traumatiques, notamment le décollement épiphysaire et la fracture ostéo-cartilagineuse dont le diagnostic radiographique initial est parfois difficile.

**Tableau 27.I. Atteinte articulaire aiguë ou récente (recul < 15 jours).**

	Monoarthrite	Polyarthrite
Contexte inflammatoire	- Arthrite infectieuse - Synovite aiguë (rhume de hanche)	- Arthrite infectieuse - Syndrome de Kawasaki - Arthrites réactionnelles et RAA - Purpura rhumatoïde
Contexte mécanique	Lésions traumatiques ou constitutionnelles des ligaments, tendons ou ménisques	

Devant une arthrite de plus de 15 jours et de moins de 3 mois (tableau 27.II) : la première cause à éliminer est encore l'arthrite infectieuse. Il faut également évoquer le diagnostic d'hémopathie maligne et notamment de leucémie aiguë qui sera mise en évidence grâce à la pratique systématique d'un hémogramme, voire d'un myélogramme.

L'arthrite de Lyme peut être évoquée ; il peut également s'agir du début d'un rhumatisme inflammatoire chronique.

En l'absence de contexte inflammatoire, la pratique systématique des radiographies permettra de reconnaître les ostéochondrites, les épiphysiolyses (au niveau de la hanche), les épiphysites de croissance.

**Tableau 27.II. Atteinte articulaire persistante ou récidivante (recul > 15 jours, moins de 3 mois).**

	1 ou 2 articulations	> 2 articulations
Contexte fébrile ou inflammatoire	- Arthrite infectieuse - Leucémie - Arthrite juvénile idiopathique chronique	- Arthrites réactionnelles et maladie de Lyme - Arthrite juvénile idiopathique - Connectivite
Contexte mécanique	- Ostéochondrite - Épiphysiolyse de hanche - Épiphysite de croissance	

Après trois mois d'évolution (encadré 1), toute atteinte articulaire inflammatoire persistante ou récidivante est considérée comme un rhumatisme inflammatoire chronique. En l'absence de cause reconnue, il s'agit d'une arthrite juvénile idiopathique (AJI), dénomination qui remplace les anciennes appellations d'arthrite chronique juvénile et d'arthrite rhumatoïde juvénile. Les AJI sont subdivisées en sept catégories (maladies distinctes) en fonction de critères cliniques et biologiques d'inclusion

### 1. Atteinte articulaire persistante ou récidivante (recul > 3 mois)

#### Causes organiques

- Arthrite juvénile idiopathique.
- Connectivites : lupus érythémateux disséminé, sclérodermie, dermatopolymyosite, péri-artérite noueuse.
- Maladie périodique.
- Sarcoidose.
- Causes néoplasiques.

#### Causes fonctionnelles ou d'organocité controversée

- Fibromyalgie.
- Douleurs de croissance.
- Syndrome d'hyperlaxité.

\* C. Job-Deslandre.

et d'exclusion (classification d'Edmonton 2001) : arthrite systémique, oligoarthritis, polyarthrite avec facteur rhumatoïde, polyarthrite sans facteur rhumatoïde, spondyloarthropathie (ou arthrite et enthésopathie), arthrite psoriasique et une catégorie pour les arthrites ne répondant pas aux précédentes ou au contraire, à plus d'une catégorie. D'autres affections définies (telles les connectivites, la maladie de Behçet, la sarcoïdose, etc.) peuvent s'accompagner d'arthrites chroniques.

En l'absence de contexte inflammatoire se discute le diagnostic de douleurs de croissance. Entité particulière, de cause inconnue, la présentation clinique en est extrêmement stéréotypée; chez un enfant de 4 à 8 ans, garçon ou fille, surviennent brutalement des douleurs de la crête tibiale, par crises intenses, souvent nocturnes, brèves, cédant spontanément et se répétant avec une fréquence variable de une à plusieurs fois par semaine. L'examen clinique doit vérifier l'absence de toute anomalie; les examens biologiques et radiologiques doivent être strictement normaux. En cas de doute, il peut être utile de recourir à la scintigraphie pour vérifier l'absence de foyer d'hyperfixation. Ces crises sont habituellement sensibles à l'aspirine donnée de façon régulière à la dose de 10 à 20 mg/kg/j en une prise vespérale pendant environ un mois.

Schématiquement, on peut donc proposer que devant toute arthrite chez l'enfant, l'examen clinique soit complété par des examens complémentaires :

- numération formule sanguine, vitesse de sédimentation, dosage de la C réactive protéine, recherche d'une éventuelle porte d'entrée infectieuse;
- radiographie des articulations atteintes, de façon bilatérale et symétrique, éventuellement complétée pour les articulations profondes par une échographie, voire une scintigraphie;
- chaque fois que cela est possible, prélèvement du liquide articulaire pour étude cytologique (liquide inflammatoire si > 1 000 éléments/mm<sup>3</sup>) et bactériologique;
- secondairement, examens de type immunologique ou sérologies infectieuses en fonction de l'orientation clinique et des résultats de l'hémogramme et de la vitesse de sédimentation.

## ■ Arthrite juvénile idiopathique

L'AJI est définie par l'existence d'une atteinte articulaire inflammatoire débutant avant l'âge de 16 ans, durant au moins 3 mois, touchant une ou plusieurs articulations. L'incidence est d'environ 3 à 7/100 000 et la prévalence de 20 à 35/100 000; les filles sont plus souvent atteintes que les garçons (incidence respectivement 8,2 et 5,6/100 000); l'âge de début varie selon les formes, en moyenne 6 ans. En fonction des signes extra-articulaires et des données biologiques, on distingue plusieurs maladies. Cette classification initialement clinico-biologique, est confirmée par les études génétiques qui démontrent que les antigènes HLA de classes I et II liés à chacune de ces maladies sont différents. Cette classification, élaborée en 1997 (classification de Durban) et modifiée en 2001 (classification d'Edmonton, encadré 2), reconnaît six maladies différentes : la polyarthrite systémique, la polyarthrite facteur rhumatoïde négatif, la polyarthrite facteur rhumatoïde positif, l'oligoarthrite, l'arthrite avec enthésopathie (ou spondyloarthropathie) et le rhumatisme psoriasique.

## 2. Classification d'Edmonton des AJI

### Critères d'Exclusions

- a) Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent de premier degré.
- b) Arthrite chez un garçon HLAB 27 débutant après l'âge de 6 ans.
- c) Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacroiliite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aiguë ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de 1<sup>er</sup> degré.
- d) Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à 3 mois d'intervalle.
- e) Présence d'une arthrite systémique chez le patient.

### Arthrite systémique

Définition : arthrite touchant une ou plusieurs articulations, précédée ou accompagnée d'une fièvre quotidienne de durée > 2 semaines et de un ou plusieurs des symptômes suivants : éruption fugace, adénopathies, hépato-splénomégalie, épanchements séreux.

Exclusions : a, b, c, d.

### Oligoarthritis

Définition : arthrite affectant 1 à 4 articulations durant les 6 premiers mois de la maladie. Deux sous-groupes sont identifiés : oligoarthritis persistante et oligoarthritis extensive à 5 articulations et plus après 6 mois.

Exclusions : a, b, c, d, e.

### Polyarthrite facteur rhumatoïde négative

Définition : arthrite touchant 5 articulations ou plus dès le début. Absence de facteurs rhumatoïdes.

Exclusions : a, b, c, d, e.

### Polyarthrite avec facteurs rhumatoïdes

Définition : arthrite touchant 5 articulations ou plus dès le début. Présence de facteurs rhumatoïdes à 2 tests effectués durant les 6 premiers mois.

Exclusions : a, b, c, e.

**Arthrite en rapport avec une enthésite (ERA)** (correspond en fait à la dénomination française de spondyloarthropathie)

Définition : arthrite et enthésite ou arthrite et au moins deux des critères suivants : douleurs sacro-iliaques et/ou rachialgie inflammatoire, uvéite antérieure aiguë, présence de l'Ag HLA B27, antécédents familiaux de : uvéite, spondyloarthropathie, sacroiliite avec entéropathie inflammatoire chez un parent du 1<sup>er</sup> degré.

Exclusions : a, d, e.

### Arthrite psoriasique

Définition : arthrite et psoriasis ou arthrite et deux des critères suivants : dactylite, piqueté unguéal ou onycholyse, antécédent familial de psoriasis chez un parent du 1<sup>er</sup> degré.

Exclusions : b, c, d, e.

**Arthrite ne répondant à aucune des catégories ci-dessus ou entrant dans 2 catégories ou plus.**

## ■ Polyarthrite systémique

Elle représente environ 10 à 15 % des cas d'AJI.

### Signes cliniques

Elle débute souvent brutalement par :

- une fièvre élevée oscillante au cours de la journée avec des pics à 39 °C, voire plus;

Hidden page

il n'existe qu'une tuméfaction des tissus mous; si l'atteinte évolue déjà depuis plusieurs mois, une déminéralisation localisée, voire un trouble de croissance localisé avec hypertrophie de l'épiphyse de l'articulation siège du processus inflammatoire, peuvent être présents; ultérieurement, cette avance de maturation peut être responsable d'une asymétrie de longueur des membres.

### Évolution

En règle générale, le pronostic articulaire des formes à évolution oligoarticulaire est bon; les destructions ostéo-articulaires sont rares. Le pronostic ophtalmologique est plus réservé en raison du risque d'évolution torpide des iridocyclites, justifiant la surveillance systématique tous les 3 à 6 mois par des examens à la lampe à fente.

Les oligoarthritis extensives ont un pronostic articulaire plus réservé en raison de l'extension des arthrites et du risque plus important d'évolution destructrice. De plus, ces formes ne sont pas à l'abri des complications oculaires.

## ■ Polyarthrites facteur rhumatoïde positif et négatif

Elles représentent environ 20 % des cas.

### Signes cliniques

Elles sont définies par une atteinte initiale de plus de 4 articulations sans signe systémique, et surviennent chez la fille vers l'âge de 12-13 ans. Elles sont très proches de la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte dont elles partagent le terrain génétique (HLA DR 4 et DR 1).

L'atteinte articulaire est en général bilatérale et symétrique touchant les poignets et les petites articulations des doigts, les chevilles, les métatarso-phalangiennes, mais également les genoux, les hanches, les articulations temporo-maxillaires et le rachis cervical.

### Signes biologiques

Il existe en général un syndrome inflammatoire important avec une élévation de la vitesse de sédimentation, de la C réactive protéine mais pas d'hyperleucocytose comme dans la forme systémique. Les anticorps antinucléaires peuvent être présents, le facteur rhumatoïde n'est retrouvé que dans 10 à 20 % des cas. Sa présence est nécessaire pour le diagnostic de polyarthrite avec facteur rhumatoïde (critères d'Edmonton).

### Radiographies

Au début, on note une hypertrophie des tissus mous, une déminéralisation localisée. Secondairement surviennent des lésions destructrices touchant les poignets (sous forme d'une carpite), les petites articulations des doigts, les articulations métatarso-phalangiennes, les hanches, le rachis cervical (ankylose des articulaires postérieures avec possibilité de luxation atloïdo-axoïdienne) et les articulations temporo-maxillaires (avec trouble de croissance de la branche montante du maxillaire inférieur). Comme pour les polyarthrites systémiques, une déminéralisation peut survenir

secondairement; elle sera évaluée par ostéodensitométrie biphotonique.

### Évolution

Le pronostic fonctionnel de ces formes est réservé en raison de l'évolution destructrice des arthrites prédominant au niveau des hanches. Ces formes s'associent également souvent à un retard staturo-pondéral lié à l'évolutivité de la maladie et à l'utilisation éventuelle de la corticothérapie. Les polyarthrites sans facteur rhumatoïde auraient une évolution plus enraidissante et ankylosante que les polyarthrites avec facteur rhumatoïde, qui seraient plus hyarthroïdiales.

## ■ Spondylarthropathies

Ce terme correspond à la dénomination d'arthrites avec entésites de la classification d'Edmonton. Le concept de spondylarthropathie juvénile regroupe l'ensemble des affections articulaires inflammatoires comportant une atteinte axiale (rachis dorsal, lombaire, articulations sacro-iliaques et thoraciques antérieures), des arthrites périphériques et des enthésiopathies ou inflammation des zones d'insertion tendineuses. À cette atteinte rhumatologique peuvent s'associer des manifestations extra-articulaires, oculaires, cardiaques, cutanées, générales ou digestives qui conduisent à distinguer les spondylarthropathies primitives des secondaires.

Les spondylarthropathies juvéniles surviennent essentiellement chez le garçon (80 % des cas) avec un âge de début de 10 ans environ. Elles sont liées à la présence de l'antigène HLA B27 (70 à 80 % des cas) et dans un tiers des cas existent des antécédents familiaux de spondylarthropathie, uvéite, ou psoriasis. Elles représentent environ 15 à 20 % des AJI.

### Spondylarthropathie primitive

#### Signes cliniques

Le début est en général marqué par une monoarthrite d'un membre inférieur, genou ou pied le plus souvent. Secondairement les arthrites peuvent devenir oligo-, voire polyarticulaires. Elles restent asymétriques, prédominant aux membres inférieurs avec une atteinte particulière, évocatrice, de l'interphalangienne des orteils réalisant une tuméfaction globale de l'orteil (orteil en saucisse).

L'atteinte du squelette axial devra être recherchée soigneusement par l'interrogatoire : rachialgies dorsales ou lombaires particulières par leur horaire inflammatoire, parfois associées à une raideur matinale; douleur fessière uni- ou bilatérale symptomatique d'une atteinte sacro-iliaque.

Les enthésiopathies, très caractéristiques de ce groupe de rhumatisme inflammatoire, touchent le plus souvent l'aponévrose plantaire responsable de talalgie, et le tendon rotulien donnant un tableau de pseudo-syndrome d'Osgood-Schlatter avec douleur au niveau de la tubérosité tibiale antérieure.

Les manifestations extra-articulaires sont peu fréquentes : la fièvre est le plus souvent absente, une altération de l'état général avec asthénie et amaigrissement peut s'observer dans les formes à début aigu avec syndrome inflammatoire important. L'atteinte oculaire à type d'iritis est très différente de l'uvéite antérieure des oligoarthritis juvéniles par ses



signes francs : œil rouge et douloureux, et son évolution aiguë facilement accessible aux traitements locaux.

### Signes biologiques

Le syndrome inflammatoire est variable et inconstant. L'étude du liquide articulaire, pratiquée chaque fois qu'elle est possible, montre un liquide inflammatoire à prédominance lymphocytaire ou polynucléaire, stérile à la culture. La recherche de l'antigène HLA B27 est un examen important; sa présence est un argument supplémentaire pour le diagnostic, mais son absence ne permet pas de l'exclure.

### Radiographies

La radiographie du bassin sera pratiquée systématiquement à la recherche d'une atteinte sacro-iliaque qui, le plus souvent, n'apparaît que plusieurs années après le début de la maladie. La recherche d'une sacro-iliite inflammatoire par IRM n'est pas systématique.

Les articulations, siège d'arthrite, seront systématiquement radiographiées de façon bilatérale et comparative. Au début, on note une déminéralisation non spécifique, une hypertrophie des tissus mous. Secondairement peuvent apparaître des lésions érosives au niveau de certaines articulations : interphalangiennes des orteils, hanches, zones d'insertion tendineuse, notamment le talon (érosion à la partie postéro-inférieure du calcanéum précédant l'apparition d'une épine calcanéenne).

### Évolution

Elle se fait par poussées, comportant des arthrites périphériques, parfois des signes axiaux, et surtout des enthésiopathies. Le pronostic fonctionnel est dans l'ensemble assez bon; il est dominé d'une part par les talalgies, source de handicap fonctionnel (car parfois rebelles au traitement), et d'autre part par le risque de coxite destructrice uni- ou bilatérale.

### Spondylarthrite ankylosante

Elle succède le plus souvent à une spondylarthropathie indifférenciée. L'atteinte axiale y est constante, et le risque de coxite un peu plus important que dans les formes indifférenciées.

## ■ Spondylarthropathies secondaires

### Syndrome de Reiter et arthrites réactionnelles

Elles sont classiquement considérées comme des arthrites inflammatoires non infectieuses, survenant au décours d'une infection. Les techniques classiques de bactériologie ne permettent pas de mettre en évidence un germe dans l'articulation. En revanche, les techniques de biologie moléculaire peuvent retrouver des fragments d'antigène bactérien. Dans la forme complète du syndrome de Reiter, il existe une triade symptomatique associant arthrite, conjonctivite et urétrite. Dans les autres arthrites réactionnelles, il existe en général une infection digestive initiale, ou pulmonaire qui est suivie, après un intervalle libre de quelques semaines, de l'apparition d'une oligoarthritis asymétrique des membres inférieurs. Les germes le plus souvent en cause sont les salmonelles, les shigelles, les Yersinia et le Mycoplasma pneumoniae. Après une première poussée de durée variable

de quelques semaines à quelques mois, survient en règle une rémission et éventuellement des poussées ultérieures. Globalement, le pronostic fonctionnel est satisfaisant. Dans quelques cas l'évolution peut se faire vers une spondylarthropathie juvénile.

### Rhumatisme des entéro-colopathies inflammatoires

La maladie de Crohn et la rectocolite ulcéro-hémorragique peuvent s'accompagner de manifestations articulaires de deux types : soit des oligoarthritis fugaces survenant de façon simultanée aux poussées digestives et régressant sans séquelle, soit des oligoarthritis des membres inférieurs associées de façon plus ou moins constante à des signes axiaux, liées à l'antigène HLA B27 et dont l'évolution est indépendante des poussées digestives. Leur pronostic rejoint celui des spondylarthropathies indifférenciées.

### SAPHO

Défini chez l'adulte par l'association synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite, il s'observe également chez l'enfant où son tableau clinique est dominé par l'ostéite (initialement décrite sous la dénomination d'ostéite chronique récurrente multifocale).

Les lésions osseuses inflammatoires sont de siège métaphysaire sur les os longs; elles sont à l'origine de douleurs. Les images radiographiques associent des zones de lyse et de condensation. L'étude histologique osseuse est indispensable pour éliminer une pathologie infectieuse ou tumorale, dans les cas de localisation unique et/ou d'aspect radioclinique atypique.

### Rhumatisme psoriasique

Il est défini par l'association d'arthrites et de psoriasis cutané ou d'arthrite et de deux des éléments suivants : dactylite, atteinte caractéristique des ongles, antécédents familiaux de psoriasis.

On distingue en fait deux types de rhumatisme psoriasique : la polyarthrite psoriasique qui survient le plus souvent chez la petite fille vers l'âge de 2-3 ans et qui est parfois associée à la présence de facteurs antinucléaires; cette forme serait plus proche de l'oligoarthrite que des spondylarthropathies. L'autre forme de rhumatisme psoriasique, à prédominance masculine, survient vers l'âge de 12-13 ans; son tableau clinique est identique à celui des spondylarthropathies avec oligoarthritis asymétrique des membres inférieurs, associée éventuellement à des enthésiopathies et des manifestations axiales. Il faut souligner l'asynchronisme entre le début des signes cutanés et articulaires, ce qui rend parfois le diagnostic difficile au début.

## ■ Traitement

### Moyens

Différents moyens thérapeutiques permettent de traiter ces affections :

- les traitements anti-inflammatoires : l'aspirine mais surtout les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens (ibuprofène, naproxène, diclofénac);
- les corticoïdes;

Hidden page

- mise en évidence de l'infection streptococcique récente : le prélèvement de gorge est rarement positif au stade de rhumatisme articulaire aigu. Il faut donc rechercher la présence d'anticorps sériques : antistreptolysines très peu spécifiques, antistreptokinases, antistreptodornases. L'absence de positivité de ces trois tests permet en général de récuser le diagnostic de RAA.

## ■ Traitement

### Traitement curatif

Il préconise repos (surtout en cas d'atteinte cardiaque) et traitement antibiotique par pénicillinothérapie orale, pénicilline V 1 à 2 million(s) unités/j pendant 10 jours minimum. Ce traitement n'a pas d'effet sur les manifestations cliniques du RAA mais il est indispensable pour éradiquer un éventuel foyer streptococcique. Le traitement anti-inflammatoire repose sur l'aspirine à la dose de 100 mg/kg/j sous surveillance de la salicylémie (150 à 200 mg/L). Ce traitement doit être poursuivi pendant 15 jours en l'absence d'atteinte cardiaque, puis diminué progressivement sur une durée totale d'environ deux mois. En cas d'échec ou dans les formes avec atteinte cardiaque, la corticothérapie à dose forte (2 mg/kg/j) devra être utilisée.

### Traitement prophylactique

En l'absence d'atteinte cardiaque, le traitement prophylactique par benzathyl-pénicilline (*Extencilline*) sera prolongé pendant un minimum de 5 ans et au moins jusqu'à l'âge de 15 ans, associé à une surveillance clinique. En cas d'atteinte cardiaque se discute un traitement de façon quasi définitive par *Extencilline*; toute infection des voies aériennes supérieures nécessite un traitement curatif par antibiothérapie pendant 10 jours; tous les soins stomatologiques et les interventions sur les voies aérodigestives supérieures doivent être encadrés par un traitement antibiotique.

## ■ Purpura rhumatoïde

Il s'agit d'une vascularite leucocytoclasique des vaisseaux du derme, souvent étendue à de nombreux viscères. Le mécanisme est de type immuno-allergique de type III avec sécrétion accrue d'anticorps de type IgA; les dépôts d'IgA sont retrouvés dans les parois des capillaires de la peau, du tube digestif et dans le mésangium des glomérules rénaux. Le purpura rhumatoïde associe donc des manifestations cutanées, un syndrome douloureux abdominal, des manifestations articulaires et une atteinte rénale. Il s'observe chez l'enfant jeune (80 % des cas avant l'âge de 8 ans) avec une discrète prédominance chez le garçon.

## ■ Signes cliniques

Le purpura, de type pétéchial, touche essentiellement les membres inférieurs, épargne le tronc et peut toucher les avant-bras. Il peut être associé à un œdème des extrémités et à des éruptions de type urticarien. Il est majoré par l'orthostatisme. Les signes articulaires s'observent dans deux tiers des cas : simples arthralgies ou arthrite de topographie bilatérale et

symétrique, touchant le plus souvent les chevilles et les genoux, mais l'atteinte des membres supérieurs est possible. L'évolution se fait en moins d'une semaine vers la guérison sans séquelle.

Les douleurs abdominales peuvent poser un problème diagnostique lorsqu'elles précèdent le purpura. Elles sont à l'origine de tableaux pseudo-chirurgicaux pouvant conduire à des interventions pour des diagnostics d'appendicite ou d'invagination intestinale aiguë.

## ■ Signes biologiques

Le chiffre des plaquettes est normal, élément essentiel pour exclure toutes les causes de purpura thrombopénique. La crase sanguine est également normale. Le syndrome inflammatoire est habituellement modéré : vitesse de sédimentation moyennement accélérée, hyperleucocytose avec polynucléose. L'examen des urines peut objectiver une hématurie et une protéinurie.

## ■ Évolution

Dans la majorité des cas, le purpura rhumatoïde est une maladie bénigne évoluant en une seule poussée de 4 à 6 semaines. La réapparition du purpura lors du premier lever après une période de décubitus est sans gravité. Les arthrites guérissent sans séquelle. Des complications peuvent émailler cette évolution : complications digestives avec douleurs abdominales intenses (voire tableau d'intolérance digestive complète ou hémorragie digestive haute), complications rénales (10 à 40 % des cas) : l'hématurie est constante, microscopique ou macroscopique, associée à une protéinurie d'importance variable. Le syndrome néphrotique et l'HTA sont rares. La ponction biopsie rénale n'est utile que si l'hématurie et/ou la protéinurie persistent. Le plus souvent, il s'agit de dépôts glomérulaires d'IgA dans le tissu mésangial; ces glomérulites segmentaires et focales sont en général bénignes. Les formes endo- et extracapillaires diffuses sont rares mais graves. D'exceptionnelles localisations neurologique, testiculaire, ou urétérale traduisent la diffusion de la vascularite.

## ■ Traitement

Il repose avant tout sur le repos en décubitus éventuellement associé à des antalgiques. La corticothérapie n'est indiquée que dans les formes digestives très sévères et dans les formes rénales à type de glomérulonéphrite membrano-proliférative qui comportent un risque d'évolution vers l'insuffisance rénale.

## ■ Connectivites

### ■ Lupus érythémateux aigu disséminé

Il s'agit d'une maladie auto-immune avec formation de multiples anticorps dont les plus caractéristiques et les plus spécifiques sont les anticorps anti-DNA natifs et les anticorps

anti-Sm. Des facteurs génétiques et peut-être endocriniens seraient susceptibles de favoriser la survenue des lupus systémiques. C'est une maladie qui touche surtout la fille avec un âge moyen de 10 ans et un pic de fréquence dans la période pubertaire. L'incidence en France est de 0,4 pour 100 000 chez la fille, 0,1 pour 100 000 chez le garçon.

### Signes cliniques

Il s'agit d'une maladie multiviscérale dont les principaux signes sont :

- les signes articulaires : simples arthralgies souvent symétriques ou arthrites ;
- la fièvre : de type variable, modérée et traînante ou élevée ;
- les signes cutanés : de façon caractéristique, il s'agit d'un érythème en ailes de papillon recouvrant les joues et la racine du nez (vespertilio) ou des lésions de type vascularite (purpura, livedo, syndrome de Raynaud). Des ulcérations de la muqueuse buccale peuvent être associées ;
- adénopathies et splénomégalie sont retrouvées dans la moitié des cas ;
- épanchements des séreuses pleurale et péricardique ;
- une atteinte musculaire à type de myalgies.

Les localisations viscérales font toute la gravité de l'affection. Les trois tuniques cardiaques peuvent être touchées : la péricardite est l'atteinte la plus fréquente. L'atteinte rénale est révélée par une protéinurie, une hématurie ou un syndrome néphrotique ou une hypertension artérielle. Elle impose la ponction biopsie rénale pour en évaluer l'indice d'activité et de chronicité. L'atteinte du système nerveux central se révèle par des céphalées, des crises convulsives ou des manifestations psychiatriques aiguës. L'atteinte pulmonaire est le plus souvent une pleurésie, plus rarement une pneumopathie interstitielle. Des atteintes hépatiques inflammatoires sont possibles. Enfin, des atteintes vasculaires et des accidents de thrombose veineuse profonde sont possibles, surtout chez les patients porteurs d'anticoagulant circulant.

### Signes biologiques

Les différents signes biologiques sont :

- syndrome inflammatoire non spécifique : accélération de la vitesse de sédimentation souvent beaucoup plus importante que l'élévation du taux de C réactive protéine ;
- anémie, leucopénie et parfois thrombopénie ;
- spécificité de la présence non pas des anticorps antinucléaires mais des anticorps anti-DNA natifs et anti-Sm ;
- présence éventuelle de nombreux autres anticorps : anticorps antihématies ou antiplaquettes, anticoagulant circulant ;
- la baisse du taux de complément total est en rapport avec sa consommation, elle peut être associée à une baisse des composants C2, C3 ou C4, ou à un déficit congénital en C4.

### Évolution

Elle se fait par poussées avec un pronostic qui reste toujours réservé compte tenu de la multiplicité des atteintes viscérales qui peuvent en émailler le cours. Des complications infectieuses peuvent également survenir, favorisées par le terrain immunodéprimé du lupus et les traitements utilisés. Le retard staturale-pondéral est une conséquence de la maladie et du

traitement par corticoïdes. Celui-ci peut également être responsable d'ostéonécrose aseptique et d'ostéopénie. Le pronostic d'ensemble a cependant été très nettement amélioré avec une survie à 15 ans de 71 %.

### Traitement

Les moyens médicamenteux sont : aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens, corticothérapie, antipaludéens de synthèse, voire immunosuppresseurs.

Au niveau des indications, dans les formes bénignes comportant des signes cutanés, articulaires et généraux, les anti-inflammatoires non stéroïdiens associés aux antipaludéens de synthèse sont habituellement suffisants. La corticothérapie n'est pas obligatoire. Dans les formes aiguës ou graves avec atteinte viscérale, la corticothérapie à fortes doses (1 à 2 mg/kg/j) éventuellement associée à des bolus de méthylprednisolone est indispensable, en association aux immunosuppresseurs. En cas de crise comitiale ou d'hypertension artérielle, des traitements adjuvants symptomatiques sont nécessaires.

## ■ Dermatopolymyosite

### Signes cliniques

La dermatomyosite associe classiquement :

- des signes cutanés sous forme d'un érythème péri-orbitaire lilacé avec œdème des paupières, de lésions érythémateuses siègeant au niveau des articulations et des lésions péri-unguérales à type vascularite ;
- une atteinte musculaire : myalgies et faiblesse musculaire, de topographie diffuse mais à prédominance proximale. La possible atteinte de la musculature viscérale, avec notamment dysphagie, est un facteur de gravité. Cette atteinte musculaire peut secondairement se compliquer par l'apparition d'une calcinose ;
- des atteintes viscérales sont possibles : myocardite, troubles de l'absorption intestinale, atteinte respiratoire à type d'atteinte de la musculature respiratoire ou beaucoup plus exceptionnellement de fibrose pulmonaire.

### Signes biologiques, électriques et histologiques

Les différents signes retrouvés sont :

- un syndrome inflammatoire non spécifique ;
- une élévation souvent considérable du taux sérique des enzymes musculaires (LDH, créatine kinase, aldolase). L'électromyogramme confirmera le caractère myogène de l'atteinte.

La biopsie musculaire est indispensable au diagnostic en montrant l'association d'infiltrats interstitiels lympho-plasmocytaires et de lésions d'atrophie et de nécrose des fibres. Des anticorps antinucléaires peuvent être présents sans anticorps anti-Dna natif ; seraient évocateurs les anti-Jo1 et anti-Pm1.

### Évolution

Elle se fait par poussées entrecoupées de rémission ; l'apparition d'une calcinose sous-cutanée (50 % des cas) peut aggraver le pronostic fonctionnel. La récupération n'est pas toujours totale. Les complications de la corticothérapie (ostéoporose fréquente

Hidden page

Hidden page

## Chapitre 28

# À propos de quelques symptômes...

### Plan du chapitre

Cris du nourrisson .....	719
Douleur de l'enfant : comment l'évaluer ? .....	
Comment la traiter ? .....	721
Asthénie ou fatigue ? .....	729

### ■ Cris du nourrisson\*

Les cris sont le seul langage du nourrisson. Ils peuvent être l'unique motif de consultation pour leur caractère inhabituel ou répété.

Le rôle du médecin est d'interpréter ces cris et de les rapporter à leur cause en sachant rapidement reconnaître les rares urgences chirurgicales.

### ■ Diagnostic clinique

La question est de comprendre si ces pleurs expriment un simple mécontentement (faim, colère, fatigue) ou une souffrance.

### Interrogatoire

L'interrogatoire des parents est un temps essentiel à consacrer à l'examen :

- âge de l'enfant, antécédents personnels et familiaux ;
- caractères des cris :
  - survenue récente ou ancienne,
  - existence d'un facteur déclenchant : repas, médicament, traumatisme, manipulations, décubitus,
  - timbre : hurlement (colère, fatigue), cri plaintif (souffrance), geignement (épuisement),
  - rythmicité dans le nycthémère,
  - mode de sédation éventuel : alimentation, prise dans les bras, endormissement, émission de gaz ou de selles,
  - évolutivité selon un mode habituel ou au contraire occasionnel, voire paroxystique ;
- signes associés :
  - généraux : fièvre, pâleur ou cyanose accompagnant les cris, insomnie, anorexie, trouble de l'humeur,
  - digestifs : régurgitations ou vomissements, météorisme abdominal, diarrhée ou constipation, sang dans les selles,
  - respiratoires : dyspnée haute ou basse, toux ;
- interprétation des cris par les parents :
  - le plus souvent, les parents pensent que leur enfant exprime une douleur, et ils sont réellement angoissés. Sauf contexte psychopathologique particulier, cette inquiétude des parents résulte d'une intuition fondée et doit être retenue comme signe d'une gravité potentielle,

- ailleurs, la répétition des cris est source de lassitude en fin de journées désorganisées, de nuits d'insomnie.

**Grognon** : pleurs prolongés « d'inconfort ».  
**Geignard** : se lamente facilement de façon plaintive.  
**Irritable** : prompt à pleurer « de façon coléreuse ».

### Examen physique

Au terme de cet interrogatoire, l'examen physique méthodique conduira le plus souvent au diagnostic.

### Signes particuliers à ne pas négliger

- Aspect général de l'enfant : réactivité, tonus.
- Mensurations : prise de poids insuffisante, augmentation trop rapide du PC.
- Téguments et parties molles : coloration, éruption, abcès.
- Abdomen :
  - cicatrice ;
  - orifices herniaires, organes génitaux externes ;
  - toucher rectal parfois nécessaire (prudence chez le petit nourrisson).
- Gesticulation spontanée, mobilisation des articulations.

### Examens complémentaires

Parfois aucune cause n'est retenue ou le traitement proposé n'a pas été bénéfique : des examens complémentaires orientés sur les données cliniques sont nécessaires.

### ■ Diagnostic étiologique

La démarche étiologique est orientée par l'âge du nourrisson, le caractère occasionnel ou habituel des cris. Les causes sont organiques (médicales ou chirurgicales) ou anorganiques.

### Chez le nourrisson de moins de 3 mois

On s'attachera toujours à rechercher une pathologie organique, mais bien souvent à cet âge c'est un simple problème d'élevage qui sera retenu.

### Étiologies organiques

Ce sont :

- les causes médicales sont les plus fréquentes (tableau 28.I, page 720) ;
- les causes chirurgicales sont plus rares (tableau 28.II, page 720).

### Cause anorganique

De fait, dans la majorité des cas, les pleurs du nourrisson de moins de 3 mois relèvent d'une cause anorganique. Il peut s'agir des problèmes suivants.

\* C. Schlemmer.

**Tableau 28.I. Principales causes médicales des douleurs du nourrisson de moins de 3 mois.**

Douleurs aiguës récentes	Douleurs récidivantes
Syndrome infectieux ( $\pm$ fièvre à cet âge) : - méningite - pyélonéphrite - gastro-entérite - otite moyenne aiguë - muguet $\pm$ érythème fessier - dermatose prurigineuse (rare à cet âge) Arthrite [abcès du talon $\rightarrow$ examiner la hanche]	Reflux gastro-œsophagien Allergie aux protéines du lait de vache Coliques postprandiales (ou du premier trimestre) Hypertension intracrânienne

**Tableau 28.II. Principales causes chirurgicales des douleurs du nourrisson de moins de 3 mois.**

Douleurs aiguës récentes	Douleurs récidivantes
Sténose du pylore (21 <sup>e</sup> jour) Étranglement herniaire Causes exceptionnelles : - lithiase biliaire - cholécystite aiguë - accident de Meckel	Causes exceptionnelles : - malformation intestinale : - duplication - malrotation - kyste du mésentère - malformation des voies biliaires

### Problème d'alimentation

Le nourrisson pleure parce qu'il a faim !

Des cris toniques entrecourent un sommeil superficiel et ne sont que transitoirement calmés par le sein ou le biberon. La prise de poids est médiocre mais le reste de l'examen clinique est normal et l'enfant manifeste un vif besoin de téter. On recherche la cause de la carence d'apport.

#### Allaitement maternel

- Apport hydrocalorique maternel insuffisant.
- Fatigue maternelle : rythme de vie inadapté à la lactation (vie trop active, multipare débordée).

#### Allaitement artificiel

- Ration quotidienne insuffisante rapportée au poids du bébé.
- Préparation des biberons incorrecte (repréciser le nombre de mesures de lait pour le volume d'eau).

### Non-respect des rythmes du nourrisson

Le nourrisson pleure parce qu'il est fatigué !

L'endormissement est difficile et les cris ne sont pas calmés par les bras ou reprennent dès que l'enfant est recouché. On recherchera :

- des déplacements intempestifs en des lieux toujours différents et inconnus de l'enfant ;
- des réveils provoqués à heures fixes pour « régler » le rythme des repas.

### Dépression maternelle

Le nourrisson stimule sa mère par ses cris !

La mère peut négliger de marquer son affection lors des manipulations de son enfant ou laisser percevoir un certain degré d'exaspération. Le nourrisson volontiers hyperactif est plus calme en présence d'un tiers. Les causes sont nombreuses :

- antécédents psycho-affectifs maternels ;
- dépression du post-partum ;
- difficultés conjugales consécutives ou antérieures à la naissance ;
- antécédent de décès dans la fratrie.

Une prise en charge psychologique de la mère est conseillée.

### Chez le nourrisson de plus de 3 mois

Les pleurs doivent prioritairement faire suspecter une pathologie chirurgicale, bien que les causes médicales restent les plus fréquentes.

### Étiologies organiques

#### Urgences chirurgicales

Les douleurs aiguës de survenue récente doivent toujours faire rechercher une urgence chirurgicale (tableau 28.III).

- Invagination intestinale aiguë +++.
- Torsion du testicule (ou des annexes).
- Étranglement herniaire.
- Occlusion sur bride (cicatrice abdominale ++).

**Tableau 28.III. Autres causes chirurgicales des cris (douleurs) du nourrisson de plus de 3 mois.**

Douleurs aiguës récentes	Douleurs récidivantes
Diagnostic facile selon le contexte : - fracture d'un membre - luxation de la tête radiale - traumatisme crânien Causes rares : - Meckel - perforation gastroduodénale ou intestinale - appendicite aiguë	Malformation urinaire : - reflux vésico-urétéral - hydronéphrose - méga-urètre - syndrome de la jonction Révélation tardive d'une malformation digestive : - duplication - malrotation intestinale - kyste du mésentère

#### Urgences médicales

Une cause médicale est cependant le plus souvent retenue. Les causes ORL sont les plus fréquentes (tableau 28.IV).

### Étiologies anorganiques

Parfois, les parents consultent pour des pleurs répétés qui ne leur évoquent pas une souffrance de leur enfant, ce que confirme un examen clinique normal. En s'aidant de la date de survenue des pleurs, de l'analyse du comportement de l'enfant (réveils nocturnes, tristesse diurne), on recherchera avec eux un événement qui puisse expliquer le malaise de l'enfant :

- inadaptation à la crèche ;
- séquelles d'une séparation non préparée, d'une hospitalisation ;



**Tableau 28.IV. Principales causes médicales des douleurs (cris) du nourrisson de plus de 3 mois.**

Douleurs aiguës récentes	Douleurs récidivantes
Dite moyenne aiguë	Reflux gastro-œsophagien (et ses complications) (œsophagites)
Dermatose prurigineuse : eczéma, primo-infection herpétique	Allergies aux protéines du lait de vache
Érythème fessier	Maladie cœliaque
Purpura rhumatoïde (rechercher invagination intestinale aiguë)	Hypertension intracrânienne
Gastro-entérite (avant phase diarrhéique)	
Hépatite (à ictérique)	
Myocardite aiguë	
Adénolymphite méésentérique	
Infection urinaire	
Arthrite	
Méningite	

Les poussées dentaires sont un diagnostic d'élimination !

- deuil familial ;
- fausse couche maternelle ;
- angoisse du 9<sup>e</sup> mois.

## ■ Douleur de l'enfant : comment l'évaluer ? Comment la traiter ?\*

### ■ Qu'est-ce que la douleur ?

La prise en charge de la douleur chez l'enfant est indispensable et indiscutable et ce, à tous les âges de la vie. Les données récentes montrent que le système nerveux des prématurés et des nouveau-nés est capable de transmettre, de percevoir, de répondre et probablement de mémoriser une stimulation nociceptive. À partir de 26 semaines, le fœtus est physiologiquement en mesure de ressentir la douleur. L'exposition répétée ou intense à la douleur durant la période néonatale peut provoquer une hyperalgésie (médiée par la stimulation des récepteurs NMDA) qui elle-même peut évoluer vers un état de douleur-stress chronique, voire modifier, de façon permanente, les structures et les fonctions du système nerveux.

### Définition

De ce fait, la définition de la douleur de l'Association internationale pour l'étude de la douleur (IASP) : « Expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à un dommage tissulaire réel ou virtuel ou décrite en termes d'un tel dommage » correspond mieux à l'adulte et au grand enfant en raison du terme « expérience ». Chez le nouveau-né, le prématuré et le jeune enfant, la définition : « La douleur est une qualité inhérente à la vie qui apparaît tôt dans l'ontogénèse pour servir comme signal d'alarme d'une lésion tissulaire » est plus adaptée. De plus, la Haute autorité de santé (HAS) ajoute dans le cas de la douleur chronique : « susceptible d'affecter de façon péjorative le comportement ou le bien-être du patient ».

\* C. Wood, B. Vincent, O. Sakioroglu.

### Composante de la douleur

La douleur comporte quatre composantes qui sont intriquées :

- une composante **sensori-discriminative**, permettant de coder la qualité, l'intensité, la localisation des messages nociceptifs. La description de cette composante passe par le langage, que l'enfant ne possède pas toujours ;
- une composante **affective-émotionnelle**, conférant à la douleur sa tonalité désagréable, pénible, insupportable et pouvant se prolonger vers des états émotionnels comme l'anxiété, voire la dépression ;
- une composante **cognitive** englobant les processus mentaux susceptibles d'influencer la perception de la douleur et les réactions comportementales qu'elle détermine : processus d'attention, de distraction, valeurs données à la douleur, anticipations, références à des expériences passées, etc.
- une composante **comportementale** avec les manifestations verbales et non verbales de la personne qui souffre et qui peut être modifiée par les expériences antérieures, le milieu ethno-familial, les standards sociaux, le sexe...

En situation d'urgence, l'angoisse de l'enfant et de ses parents, les expériences passées, peuvent majorer le vécu de la douleur.

### Durée de la douleur

Le facteur temps joue aussi un rôle important : la douleur aiguë est une douleur « partante ». En effet, une **douleur aiguë** chez l'enfant est fréquemment marquée par l'apparition de modifications apparentes et importantes du comportement, par des cris et des plaintes, des pleurs.

Une **douleur prolongée, récurrente ou chronique** ne peut être abordée comme une douleur aiguë qui persiste. Les activités habituelles comme bouger, jouer, parler, manger, dormir se réduisent peu à peu. Les modifications du comportement sont alors plus insidieuses, l'enfant devenant calme, triste, apathique. C'est ce que l'on appelle l'atonie psychomotrice trop souvent prise pour une dépression pour autant que l'on s'y intéresse. Le pire serait de la considérer comme un soulagement face à un enfant « trop sage » donc faussement rassurante.

### ■ Prérequis à l'évaluation

#### Il faut avoir des notions du stade de développement cognitif de l'enfant pour en tirer des conséquences pratiques

Dès le début du 3<sup>e</sup> trimestre de gestation, les voies impliquées dans l'élaboration de la sensation douloureuse sont fonctionnelles. L'information nociceptive est transmise aux centres supérieurs.

Jean Piaget décrit les stades de développement cognitif de l'enfant. Selon ces stades, les enfants ont une compréhension et une perception des causes, des conséquences de la maladie et de la douleur qui diffèrent et qui évoluent dans le temps.

Un enfant de cinq ans va par exemple décrire un événement douloureux différemment d'un enfant de douze ans.

Une bonne connaissance des stades de développement cognitif de l'enfant permet au soignant de mieux comprendre le

**Tableau 28.V. Conséquences sur les soins du stade de développement de l'enfant.**

Âge	Perception de la maladie et de la douleur	Conséquences sur les soins
De 0 à 2 ans Stade des réflexes Stade des premières habitudes motrices Stade de l'intelligence sensori-motrice	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Illusion de toute-puissance</li> <li>- S'attribue tout ce qui est bon</li> <li>- La douleur peut très rapidement envahir le bébé, car il n'a ni la notion du temps, ni celle du soulagement</li> <li>- Apparaît la peur de situations douloureuses accompagnée de manifestations de tristesse ou de colère</li> <li>- À partir de 18 mois, il commence à localiser la douleur et à la reconnaître chez les autres</li> </ul>	Il utilise des stratégies non cognitives pour faire face à la douleur [demander à l'adulte de souffler sur une égratignure, ou de faire des câlins, ou des bisous...]
De 2 à 7 ans Stade de la pensée préopératoire	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pensée égocentrique</li> <li>- Ne peut se distancer de son environnement</li> <li>- Âge des pensées finalistes</li> <li>- <b>Maladie</b> perçue comme un phénomène extérieur, une contagion</li> <li>- <b>Douleur</b> vécue comme une punition</li> <li>- Tient « l'autre » pour responsable de sa douleur</li> <li>- Ne peut faire la distinction entre la cause et la conséquence de la douleur, ni faire un rapprochement entre traitement et soulagement de la douleur</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Essayer de connaître les explications qu'il se donne, d'autant qu'il ne cherchera pas à les partager</li> <li>- Il pense que la douleur peut disparaître par magie, par surprise... (pommade magique, gélule magique, masque magique pour le protoxyde d'azote)</li> </ul>
De 7 à 11 ans Stade des opérations concrètes	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Il commence à se différencier des autres</li> <li>- La <b>maladie</b> est perçue comme une « contamination » par les plus jeunes ou intériorisée chez les plus âgés</li> <li>- La cause est cependant extérieure à l'enfant, et n'est pas toujours explicitée</li> <li>- La <b>douleur</b> est perçue comme une expérience physique localisée dans le corps</li> <li>- Il existe une confusion sur le rôle de chaque organe</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Demande à être rassuré car il a peur d'une atteinte de son corps</li> <li>- Lui donner des explications sur la maladie et les traitements, avec des schémas ou des poupées</li> <li>- Âge idéal pour apprendre les techniques cognitivo-comportementales, lors des douleurs récidivantes ou chroniques</li> </ul>
Après 11 ans Stade des opérations formelles	Maladie et douleur sont comprises de manière plus sophistiquée et peuvent être attribuées à des causes physiologiques et/ou psychologiques, et correspondre à un mauvais fonctionnement d'un organe	Peut faire face à certaines situations mais ne connaît pas toujours les stratégies cognitives pour le faire

comportement de celui-ci, de mieux saisir la manière dont l'enfant interprète tous les événements « étrangers » accompagnant sa maladie et d'améliorer les explications données. Il faut alors adapter notre discours au monde de l'enfant, se mettre à son niveau, utiliser des explications qui sont adaptées à son âge et à son univers et trouver les mots pour le rassurer.

D'une manière concrète, il est nécessaire à partir de l'âge préverbal, de reconnaître la douleur et la détresse de l'enfant avec des phrases comme « je sais que ce n'est pas facile pour toi », « je sais que ça fait mal ». L'enfant se sent ainsi entendu et compris. Il peut alors retrouver une confiance en lui et dans les adultes (parents, soignants) qui ne l'ont pas « abandonné ».

L'enfant doit être informé sur les soins qu'il va avoir en utilisant des mots simples, des jeux, des livres ou des images adaptés à son âge et à sa compréhension et en évitant de dire au moment du geste « je te pique » car il va alors amplifier ou mieux « écouter » la « zone » de la piqûre.

En fonction de son âge, diverses techniques pourront être utilisées pour détourner son attention de la douleur afin qu'il la perçoive moins :

- chez le bébé : utiliser les câlins, les caresses, les berce-ments, la tétine, la musique ou les jouets colorés (ex : mobiles) ...
- de 2 à 7 ans : raconter des histoires à l'enfant, jouer avec ses peluches, souffler sur des bulles de savon...

- de 7 à 11 ans : écouter de la musique, jouer avec des jeux vidéos...
- après 11 ans : parler de ses activités, de ses amis, regarder une vidéo qu'il aime...

Chaque soignant doit utiliser son imagination et sa créativité pour être au plus proche de l'enfant ou de l'adolescent.

### Établir une relation de confiance avec l'enfant

Comme notre attitude peut influencer la réponse, il est nécessaire d'avoir de l'empathie envers l'enfant en se rapprochant de la définition de Carl Rogers : *l'empathie est la faculté de compréhension de la vie intérieure de l'autre « comme si elle était la vôtre, mais sans jamais oublier la qualité du « comme si ».*

De même, l'attitude des parents peut influencer l'intensité des plaintes douloureuses car pouvant pousser l'enfant à focaliser sur la douleur ou au contraire, le distraire, ce qui diminue les plaintes notamment lors de douleurs chroniques.

Pour entrer en contact avec l'enfant, il faut se présenter, l'écouter, le laisser s'exprimer et lui donner un rôle vrai. L'utilisation par le soignant des mots de l'enfant, crée un climat de confiance. On demande à l'enfant son accord pour l'examiner. Il faut savoir demander aux parents :

- que dit ou exprime l'enfant ?
- comment il se comporte ?
- comment son corps réagit ?
- comment ils communiquent avec l'enfant ?

Chez les enfants cognitivement handicapés, l'aide des parents est indispensable.

On note le caractère de la douleur, la qualité du sommeil, la consolabilité après la douleur. D'autres facteurs importants sont à rechercher : l'anxiété, la dépression, la focalisation de son attention sur sa douleur, la mémoire de la douleur, le modèle parental, les capacités et les stratégies à « faire face », l'âge et le développement cognitif, l'influence éventuelle de la douleur d'autrui, les douleurs passées, les attentes, les facultés de contrôle et les troubles de l'apprentissage.

On examine l'enfant avec précaution et entièrement allant des zones les moins douloureuses vers les plus algiques : toucher, palper les os, la peau, les muscles, explorer la motricité et la sensibilité si l'enfant est capable de l'exprimer. On note la réaction d'hostilité à l'examen de la zone douloureuse.

## ■ Évaluation

### Pour les enfants de plus de 5-6 ans : auto-évaluation

À partir de l'âge de 6 ans, l'enfant peut expliquer comment il a mal et donner une note à l'intensité de sa douleur. On peut utiliser l'EVA (Échelle verbale analogique) ou l'EN (Échelle numérique) ou l'échelle des visages (FPS-R) ou l'utilisation de 4 jetons utilisables dès 4 ans).

NB : L'échelle FPS-R est disponible en différentes langues sur le site canadien : [www.pediatricpain.ca](http://www.pediatricpain.ca).

On peut aussi proposer à l'enfant de localiser la (ou les) zone(s) douloureuse(s) sur un bonhomme dessiné. L'enfant choisit trois couleurs différentes et localise sur le schéma sa (ses) douleur(s).

À partir de 8 ans, il pourra poser des mots sur sa (ses) douleur(s) à l'aide d'une liste préétablie et validée : c'est le Questionnaire Douleur de Saint-Antoine (QDSA).

Bien que l'enfant puisse, à cet âge, participer à l'évaluation de la douleur, il arrive parfois qu'il refuse de le faire (enfant trop fatigué, adolescent). Il faut alors insister auprès de lui, en lui donnant le premier rôle et lui expliquer l'intérêt d'une telle évaluation afin de le prendre en charge dans sa globalité.

On cherchera à utiliser le même outil, pour le même enfant, avec l'échelle qui lui plaît, tant qu'elle est adaptée et on cherchera à réévaluer systématiquement et régulièrement, au moins, l'intensité douloureuse. En cas de doute surtout chez l'enfant de moins de 5 ans, on utilisera deux échelles (une d'auto-évaluation et une d'hétéro-évaluation par exemple). Les scores calculés à partir de l'échelle de mesure de l'intensité de la douleur ont une valeur descriptive pour un individu donné et permettent un suivi mais ils ne permettent pas de faire des comparaisons interindividuelles.

### Cas particulier des enfants de 3 à 5 ans : loi du « tout ou rien »

Les enfants entre 3 et 5 ans ont tendance à choisir les extrêmes des échelles qui leur sont proposées. Il faut être prudent et les réévaluer en utilisant une échelle d'observation comportementale.

### Pour les enfants de moins de 4 ans : hétéro-évaluation

L'évaluation de l'enfant de moins de 4 ans (ou l'enfant momentanément ou définitivement démuné de moyens de communication suffisants) repose sur l'observation de son

comportement. La réponse comportementale à la douleur est biphasique. La première phase est expressive marquée par une détresse comportementale comprenant une agitation, des cris et des pleurs. La seconde phase, se traduit par une réduction de l'activité, une inertie psychomotrice.

Tableau 28.VI. Tableau récapitulatif des différentes échelles validées.

Échelles d'hétéro-évaluation	Âge
NFCS simplifiée : Neonatal Facial Coding System	0-18 mois
DAN : Douleur Aiguë du Nouveau-né	Prématuré-3 mois
EDIN : Échelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-né	0-3 mois
Amiel Tison Inversée	1-7 mois
CHEOPS : Children's Hospital Of Eastern Ontario Pain Scale	1-6 ans
EVENDOL : Évaluation ENfant (O)u Leur (aux urgences)	0-6 ans
OPS : Objective Pain Scale	6 mois-5 ans
DEGR : Échelle Douleur Gustave Roussy	2-6 ans
HEDEN : HÉTÉRO-évaluation Douleur ENfant	2-6 ans
<b>Échelles d'hétéro-évaluation pour enfants handicapés</b>	
Douleur Enfant San Salvador (DESS)	
GEO-DI (en cours de validation)	
<b>Échelles d'auto-évaluation</b>	
Échelle des visages (FPS-R : Faces Pain Scale Revised)	À partir de 4 ans
EVA : Échelle Visuelle Analogique	À partir de 6 ans
EN : Échelle Numérique	À partir de 6 ans

Ces différentes échelles sont disponibles sur le site : [www.pediadol.org](http://www.pediadol.org).

L'anamnèse et l'examen clinique permettent de distinguer différents types de douleur :

- **douleur par excès de nociception** : elle est liée à une hyperstimulation des voies de transmission, en règle secondaire à une lésion tissulaire, de rythme mécanique ou inflammatoire, de topographie non neurologique et associée à un examen médical normal;
- **douleur neuropathique** : douleur intéressant un territoire systématisé liée à une atteinte d'une racine ou d'un tronc nerveux décrite en des termes inhabituels (« indescriptibilité des douleurs »), comportant des accès paroxystiques sur fond permanent et associées dans 85 % des cas à un déficit sensitif et/ou des paresthésies ; on en distingue deux composantes :
  - **allodynie** : douleur provoquée par une stimulation non douloureuse (simple contact...),
  - **hyperpathie** : douleur retardée et de durée supérieure à celle de la stimulation.

Cette douleur est difficile à retrouver chez l'enfant car l'enfant n'a pas toujours les mots pour la décrire. Un examen soigné et complet permet de la mettre en évidence :

- **douleur médiée par le sympathique** : douleur s'accompagnant de manifestations vasomotrices comme une dilatation, un œdème, une rougeur, une chaleur, pouvant alterner avec des phases de vasoconstriction avec une froideur et des marbrures. Le malade décrit une douleur profonde

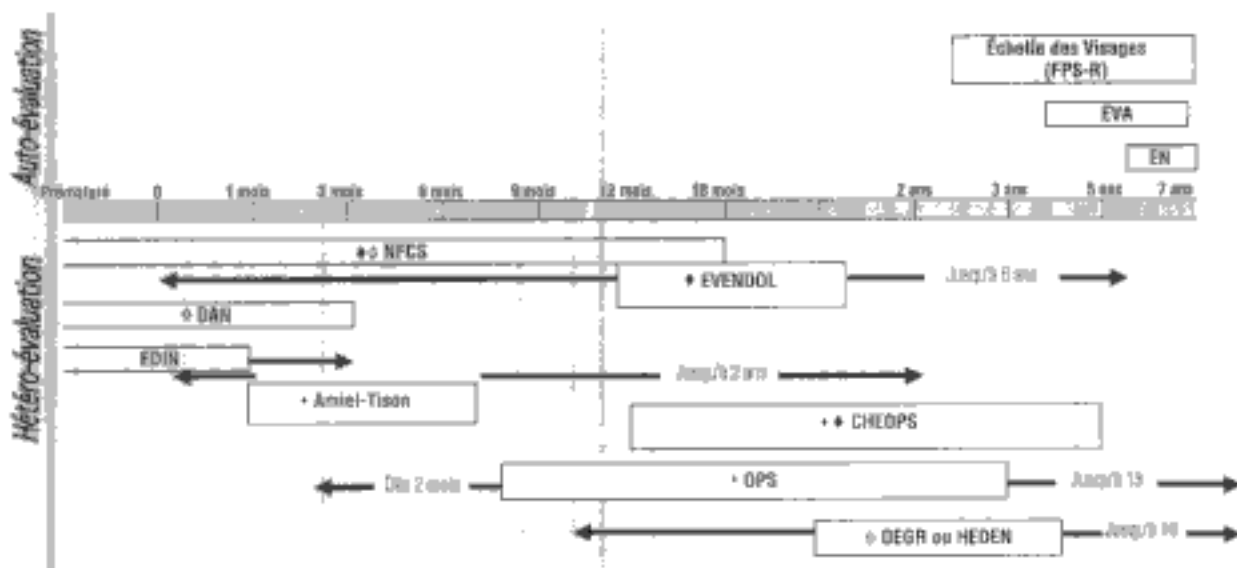


Figure 28.1. Figure récapitulative des différentes échelles (non exhaustive).

- ① Postopératoire : Amiel Tison Inversée – CHEOPS (Children's Hospital Of Eastern Ontario Pain Scale) – OPS (Objective Pain Scale).
- ② Urgences : NFCS (Neonatal Facial Coding System) – Échelle des visages (FPS-R) – CHEOPS (Children's Hospital Of Eastern Ontario Pain Scale) – EVENDOL (Évaluation ENfant DOuLeur).
- ③ Acte douloureux : NFCS – DAN (Douleur Aiguë du Nouveau-né).
- ④ Douleur aiguë prolongée : EDIN (Échelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-né) – DEGR (Douleur Enfant Gustave Roussyl) – HEDEN (HÉTéro-évaluation Douleur Enfant).

[brûlures, grignotage, serrement, etc.) et présente des troubles de la sensibilité, or, l'enfant a parfois du mal à décrire ce type de douleur...

- **douleur psychogène ou idiopathique** : ce diagnostic ne peut être envisagé que si le reste du bilan clinique et paraclinique, complet, est négatif et que le patient présente une séméiologie psychopathologique particulière. La description de la douleur est souvent riche, imprécise et varie dans le temps... Les pathologies psychiatriques de types hystérie de conversion, hypochondrie, peuvent se rencontrer chez l'enfant, et nécessitent une prise en charge spécifique.

L'examen initial doit être bien conduit, permettant d'évaluer la douleur dans son contexte et d'en rechercher les étiologies. Les douleurs symptomatiques doivent conduire à un diagnostic étiologique et à traitement spécifique. Par contre, les douleurs non spécifiques sont d'origine plus complexe et réclament une approche multidisciplinaire. Dans tous les cas, il faut prendre l'enfant dans sa globalité.

Par ailleurs, gardons à l'esprit que 25 % des enfants présentent des douleurs chroniques (récurrentes ou continues depuis plus de 3 mois) dont la prévalence augmente avec l'âge et le sexe (féminin, maximum entre 12 et 14 ans).

## ■ Prise en charge thérapeutique

### Principes et recommandations générales

L'évaluation du terrain est réalisée avec les parents de l'enfant, à l'aide du carnet de santé ou d'autres documents. Connaître le type de la douleur (nociceptive, neuropathique, spasmodique, etc.) et son intensité permet de choisir le traitement adapté et

en privilégiant la voie orale. Pour les douleurs fortes [EVA  $\geq$  60], les médicaments du palier III de l'OMS doivent être débutés en première intention en les associant à un ou plusieurs traitements du palier I (paracétamol, AINS, néfopam en IVL chez le grand enfant...), voire des co-analgésiques si nécessaire. Par contre, on évitera d'associer deux médicaments ayant le même mode d'action (par ex : paliers II et III). En traumatologie, l'association de deux paliers de niveau I (paracétamol et néfopam en IVL chez le grand enfant) est intéressante pour leur synergie et leurs différents modes d'action, mais aussi pour l'épargne morphinique qu'ils procurent. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens favorisent cette épargne morphinique et évitent aussi le phénomène d'hyperalgésie iatrogène et d'hypersensibilisation. Le palier I associé au palier III permet également une épargne de ce dernier, donc une réduction des effets secondaires. Les délais et durée d'action des produits utilisés sont à respecter : on privilégiera les antalgiques de courte durée d'action (sauf pour les douleurs prolongées) ; l'action des thérapeutiques entreprises doit être évaluée et le traitement antalgique poursuivi de manière efficace. Les antalgiques doivent être administrés de manière systématique et non libellé « en cas de douleur » ou « antalgique si besoin » tant que perdure le phénomène algique.

Le seuil de traitement détermine le niveau d'intensité nécessaire pour débuter le traitement antalgique lorsque l'on utilise une échelle d'hétéro-évaluation. Pour les échelles d'auto-évaluation (EVA, EN, échelle des visages), le niveau d'intensité douloureuse détermine le palier à utiliser. La prescription peut parfois commencer par un palier III si nécessaire. Les seuils de traitement suivants sont indicatifs tout en sachant que si la plainte est disproportionnée par rapport au

Tableau 28.VII. Seuils de traitement selon les échelles.

Échelles	Seuil de traitement
NFCS	1 sur 4
DAN	3 sur 10
EDIN	5 sur 15
Amiel Tison Inversée	5 sur 20
CHEOPS	9 sur 13
OPS	2 sur 8 ou 3 sur 10
EVENDOL	4 sur 15
DÉGR	10 sur 40
HEDEN	3 sur 10
Échelle des Visages (FPS-R)	4 sur 10 (3 <sup>e</sup> visage)
EN	3 sur 10
EVA	30 sur 100

tableau clinique, il faut garder un sens clinique, un esprit critique et faire des tests thérapeutiques.

#### Traitement curatif de la douleur par excès de nociception

Celle-ci est liée à une hyperstimulation des voies de transmission, en règle secondaires à une lésion tissulaire, de rythme mécanique ou inflammatoire, de topographie non neurologique et associée à un examen médical normal.

L'approche multimodale est une règle primordiale.

Les douleurs spasmodiques abdominales, sont à traiter rapidement et efficacement avec des traitements adaptés spécifiques afin d'éviter une hypersensibilité digestive, voire une chronicisation des symptômes.

#### Antalgiques de palier I de l'OMS

Les antalgiques du palier I de l'OMS pour les douleurs faibles sont représentés par :

- paracétamol : 15 mg/kg/6 h PO ou IV (maxi : 60 mg/kg/j) ; la voie rectale à éviter car l'absorption est aléatoire (90 mg/kg/j) ;
- éventuellement associé à :
  - ibuprofène : âge  $\geq$  3 mois : 20 à 30 mg/kg/j en 2 à 3 prises :
    - 6 à 15 ans : 20 à 30 mg/kg/j en 2 à 3 prises,
    - 15 ans : 200 à 400 mg/prise toutes les 4 à 6 h (comprimés à 200 mg). La dose maximum est de 1 200 mg/j.
  - diclofénac : dès 6 ans ou poids > 17 kg : 2 à 3 mg/kg/j en 2 à 3 prises IR ; PO,
  - acide niéfumique : 6 à 30 mois : 1/2 suppo de 400 mg  $\times$  2/j pendant 5 j maximum :
    - âge de 30 mois à 13 ans : 1 suppo/10 kg/j (maxi 3 suppo),
    - âge > 13 ans : 1 suppo de 700 mg  $\times$  2/j ou 2 à 3 gélules à 250 mg/j,
  - néfopam : dès 15 ans : 1 ampoule de 20 mg en IVL en 30 à 45 min toutes les 4 à 6 heures ou relais immédiat en IV continue à la dose de 80 à 120 mg/j ;
- et/ou aux co-analgésiques :
  - trimébutine : 1 mL/kg/j en 3 prises (granulés suspension buvable : 4,8 mg/mL),

- tiémonium méthysulfate : 6 mg/kg/j en 3 prises (sirop 10 mg/cuillère à café),
- pholoroglucinol : 1 lyc  $\times$  2/j PO ou 2 mg/kg/8 h IV,
- la crème anesthésique prilocaïne-lidocaïne 5 % en crème ou en patch,
- le saccharose,
- MEOPA (mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote),
- et les autres techniques non médicamenteuses comme le toucher-massage, la distraction, la relaxation, l'hypnose...

#### Antalgiques de palier II de l'OMS

Les antalgiques du palier II de l'OMS pour les douleurs modérées sont représentés par :

- codéine phosphate : (AMM dès 1 an pour le Codéfan) : commencer par 0,5 mg/kg pour la première prise puis 0,5 à 1 mg/kg/6 h (1 mL = 1 mg) sans dépasser 1 mg/kg en dose unique (maximum : 6 mg/kg/j). L'associer avec le paracétamol (ex : *Codoliprane* ou *Efferalgan codéiné*) et/ou l'ibuprofène et/ou aux co-analgésiques ;
- tramadol chlorhydrate : AMM dès 3 ans en solution buvable (1 goutte = 2,5 mg) : 1 à 2 mg/kg/6 h (dose maximum : 400 mg/j). AMM dès 12 ans en intraveineux (en 2 à 3 min) : 50 à 100 mg puis 50 mg toutes les 10 à 20 min sans dépasser 250 mg la première heure puis ultérieurement 50 à 100 mg IVL/4 à 6 h (dose maximum : 600 mg/j).

Ces traitements peuvent être associés au paracétamol (ex : *Zaldiar* ou *Aprim*) et/ou à l'ibuprofène et/ou aux co-analgésiques.

#### Antalgiques de palier III de l'OMS

Les antalgiques du palier III de l'OMS pour douleurs fortes doivent être associés systématiquement à un palier I et un laxatif ou un régulateur du transit.

Ils sont représentés par :

- nalbuphine : (AMM dès 18 mois) en intraveineux à la dose de 0,2 mg/kg/4 h (IVL en 20 à 30 min) ou mieux, en débit continu à la seringue auto-pousseuse à la dose de 1,2 mg/kg/j sans dépasser de 0,3 mg/kg par prise en raison d'effet plafond. La dose intrarectale est de 0,3 à 0,4 mg/kg/4 à 6 h ;
- sulfate de morphine PO : dose de charge de 0,5 mg/kg (max 20 mg) puis 0,2 mg/kg/4 h ;
- chlorhydrate de morphine PO : 0,5 à 1 mg/kg/4 h ;
- chlorhydrate de morphine IV titrée puis relayée par une PCA (ou NCA) sous surveillance rapprochée.

Le premier signe d'intoxication morphinique est la sédation, suivi de la dépression respiratoire. La dose initiale de naloxone (antagoniste spécifique en ampoule de 0,4 mg à diluer avec 9 mL de sérum) est de 0,01 mg/kg (10  $\mu$ g/kg) en intraveineuse directe puis en bolus de 1 mL jusqu'à la restitution d'une fréquence respiratoire efficace. Sa demi-vie étant courte, un relais sera prescrit en seringue électrique (dose horaire calculée sur la somme des doses injectées pendant la titration).

#### Traitement préventif de la douleur par excès de nociception

Les douleurs générées par les soins, les actes diagnostiques ou thérapeutiques doivent être prises en charge de façon anticipée. L'importance de l'information et de la présence parentale, doit être favorisée à chaque fois qu'elle est possible.

Hidden page

Hidden page

### TENS (neurostimulation transcutanée) [fig. 28.4]

Cette technique **peut être** proposée à l'enfant à partir de 5 à 6 ans, car l'enfant doit pouvoir choisir l'intensité de la stimulation. Elle **est** indiquée pour des douleurs neuropathiques d'origine périphérique [céphalées de tension, zona, radiculagies rebelles, algodystrophies...].

Les réglages, ainsi que la durée et la fréquence des séances de traitement, peuvent varier considérablement d'une personne à l'autre. L'effet analgésique se fait sentir immédiatement mais peut apparaître parfois au bout d'une heure de traitement.

La prescription doit être faite par une structure de lutte contre les douleurs chroniques rebelles.

Cette technique étant peu utilisée chez l'enfant, elle nécessite une évaluation régulière.



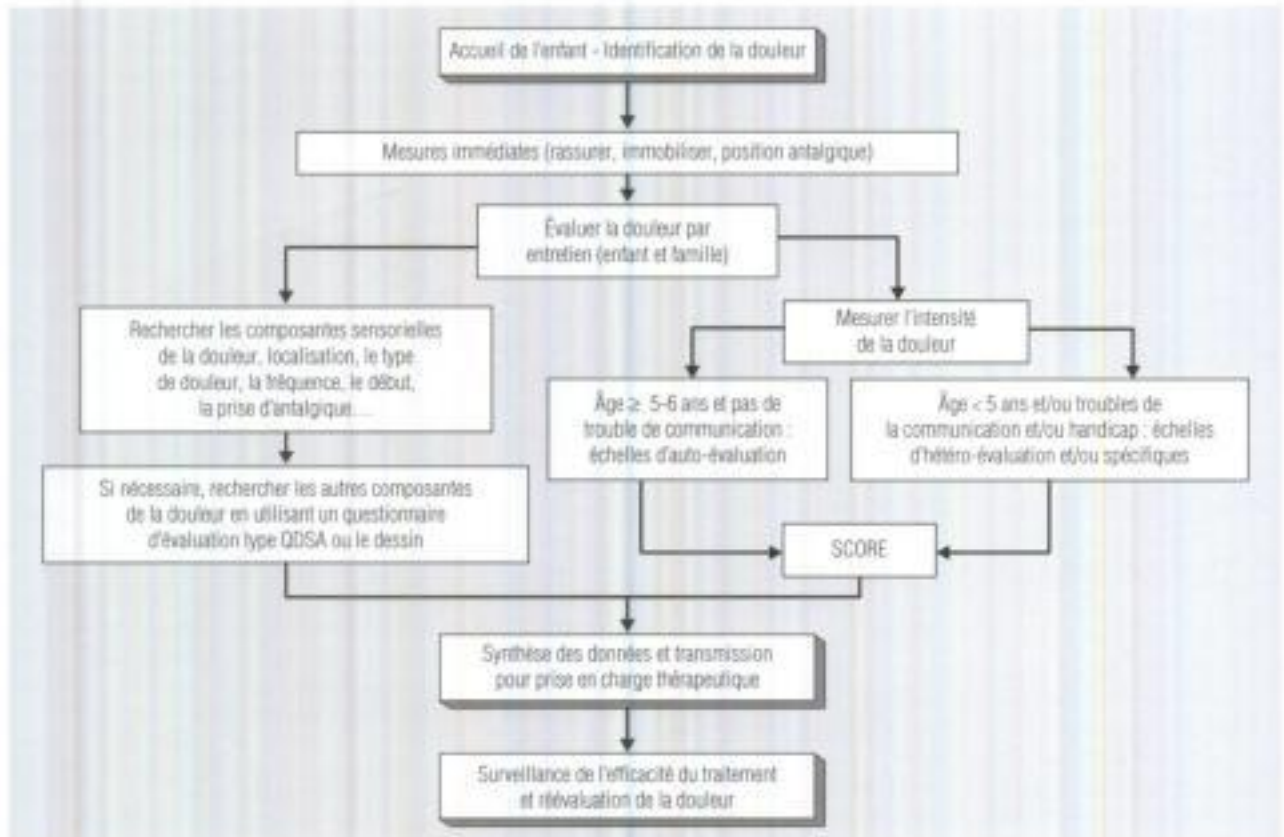
**Figure 28.4.** Appareil de neurostimulation transcutanée (TENS).

### Autres techniques

Différentes méthodes peuvent être proposées seules ou en association aux traitements précédents.

On peut recommander :

- l'exercice physique actif ou passif, fractionné et progressif dès le lever comme renfort musculaire, pour reprendre confiance en son corps et ses capacités, réduire le stress et favoriser la détente ;
  - la kinésithérapie et le massage pour les douleurs musculaires qui favorisent en outre la relation thérapeutique avec l'enfant par le biais du contact ;
  - le contact peau à peau, le toucher-massage dont l'enfant est souvent privé en particulier en hospitalisation ;
  - l'application directe de packs ou bains alternés froid/chaud-froid/chaud ;
  - l'acupuncture, méthode encore peu utilisée chez l'enfant.
- Enfin rassurer, parler, écouter de la musique, se distraire, chanter... vont concourir à réactiver l'enfant.



**Figure 28.5.** Synthèse d'une attitude de prise en charge de la douleur de l'enfant.



## ■ Conclusion

La prise en charge de la douleur de l'enfant a beaucoup évolué ces dernières années. Elle présente cependant quelques particularités : une connaissance du développement cognitif de l'enfant, reconnaître les manifestations de la douleur chez l'enfant notamment en âge préverbal, l'utilisation des outils d'évaluation et les différents traitements disponibles. Elle passe aussi, notamment lors de douleurs chroniques, par une analyse fine des différents facteurs responsables et impose une prise en charge de l'enfant dans sa globalité en sachant que la plainte douloureuse est souvent l'expression d'un « mal être profond ».

## ■ BIBLIOGRAPHIE

- Gauvain-Piquard A., Séméiologie de la douleur chez le petit enfant, La Presse Médicale, 1990, 19, 1171-72.
- Gauvain-Piquard A., Rodary C., Rezvani A., Serbouti S., The development of the DEGR : A scale to assess pain in young children with cancer, *Eur. J. Pain*, 1999, 3, 165-75.
- Wood C., Duval M., Teisseyre L., de Crouy A.C., Prise en charge de la douleur. In : Urgences pédiatriques : Labrune P., Oriot D., Labrune B., Huault G. eds, Estem, Paris, 2004, 1249-55.
- Walker S.L., Williams S.E., Smith C.A., Graber J., Van Slyke D.A., Lipani T. A., Parent attention versus distraction : Impact on symptom complaints by children with and without chronic functional abdominal pain, *Pain*, 2006, 122, 43-52.
- Zeltzer L.K., Schlank B.C., Factors that contribute to chronic pain. In : *Conquering your child's chronic pain : A pediatric guide for reclaiming a normal childhood*, Harper Ressource, New York, 2005, 97-117. Traduction française « *Vaincre la douleur de votre enfant* », Retz, 2007.
- ANAES, Évaluation et stratégies de prise en charge de la douleur aiguë en ambulatoire chez l'enfant de 1 mois à 15 ans, Mars 2000, Disponible sur le site de l'anaes ([www.anaes.fr](http://www.anaes.fr)).
- Ferrari A., Cunin-Roy C., Wood C., Rachialgies de l'enfant et de l'adolescent, *Le Courrier de l'Algologie*, 2005, 4, 128-34.
- Perquin W.C., Hazebroek-Kampscheur A.J.M.A., Hunfeld A.M.J., Bohnen M.A., van Suijlekom-Smit W.A.L., Passchier J., van der Wouden C.J., Pain in children and adolescents : a common experience, *Pain*, 2000, 87, 51-8.
- Kresac D., Richard D., Brusseroles J., Guastella V., Eschalié A., Composante centrale de l'effet analgésique des AINS, *Douf. et Anal.*, 2007, 1, 1-9.
- Mertz H., Nabiboff B., Munakata J., Niaz N., Mayer E., Altered rectal perception is a biological marker of patients with the irritable bowel syndrome, *Gastroenterology*, 1999, 109, 40-52.
- Twycross A., Moriarty A., Betts T., Prise en charge de la douleur chez l'enfant : une approche multidisciplinaire. Traduction coordonnée par Wood C., Masson, Paris, 2002.
- Schmitt C., Theobald S., Fabre N. et coll., Standards Options Recommandations pour la prise en charge des douleurs provoquées lors de ponctions sanguines, lombaires et osseuses chez l'enfant atteint de cancer, Octobre 2005, ([www.inclccc.fr](http://www.inclccc.fr)).
- Wood C., Teisseyre L., Fournier-Charrière E., Douleur de l'enfant, In : *Douleurs aiguës, Douleur chroniques, Soins palliatifs*, Module 6, Med-Line, Paris, 2004, 1-12.
- Lang V.E., Hatsiopolou O., Kock T., Berbaum K., Lutgendorf S., Kettenmann E., Logan H., Kapchuk J.T., Can words hurt? Patient-provider interaction during invasive procedures, *Pain*, 2005, 114, 303-9.
- Wood C., Duparc N., Leblanc V., Cunin-Roy C., L'hypnose : une réponse possible à la prise en charge des douleurs de l'enfant et de l'adolescent, *Enfance*, 2006 (janv), 26-39.
- Tsao C.I.T., Zeltzer K.L., Complementary and alternative medicine approaches for pediatric pain : a review of the state-of-the-science, *Advance Access Publication eCAM* 2005, 2 (2), 149-59.

## ■ Asthénie ou fatigue ?\*

La fatigue est un symptôme (moteur, intellectuel) plus ou moins exprimé mais aussi un signe traduit par l'incapacité de maintenir une force initiale pendant un effort continu (définition distinctive de la faiblesse, incapacité à produire une force).

Stricto sensu, asthénie et faiblesse sont équivalentes.

L'usage, tout au moins en France, fait cependant souvent confondre asthénie et fatigue.

À l'imprécision des définitions, s'ajoute le complément souvent tout aussi flou de durée, premier motif d'inquiétude pour la famille ou pour l'enfant.

## ■ Reconnaître la fatigue

L'identification du symptôme fatigue varie selon l'âge de l'enfant.

De 0 à 2 ans, la fatigue peut aussi bien s'exprimer par un tableau de somnolence qu'à l'inverse par un état d'excitation non calmé par un repos durable. Autant de données sémiologiques détectées dans le quotidien du nourrisson en termes de modifications du comportement par rapport à l'alimentation, aux jeux, ou à la qualité du contact avec la famille.

À l'école maternelle, l'attention peut être attirée par un comportement d'isolement, de passivité ou de repli masquant parfois un syndrome dépressif mineur.

À l'école primaire, la fatigue s'accompagne habituellement d'une baisse du rendement scolaire souvent enrichie de manifestations psychosomatiques : céphalées ; douleurs abdominales ; troubles du sommeil ; pertes de connaissance brèves.

À l'adolescence enfin, les manifestations de fatigue s'intègrent dans un tableau imprécis, regroupant plus ou moins lassitude, somnolence diurne, réduction des performances scolaires...

L'enfant fatigué est le plus souvent « victime » de facteurs environnementaux (anomalies du rythme ou des conditions de vie) ou psychologiques.

## Enfant fatigué et anomalies du rythme de vie

Les rythmes biologiques résultent à la fois de facteurs exogènes (veille-sommeil ; horaires des repos ; alternance repos/activités) et de facteurs endogènes d'origine peut-être génétique (plusieurs gènes susceptibles d'être à l'origine de la périodicité circadienne ont été récemment identifiés chez les mammifères). Ainsi a-t-on pu souligner que, malgré une situation veille/sommeil apparemment semblable d'un enfant à l'autre, il existe une grande variabilité inter-individuelle selon les besoins de sommeil (différence de 2 à 3 heures) ou les typologies de celui-ci (petits et gros dormeurs ; enfants « du matin ou du soir »).

À tous les âges, la cohabitation inadaptée des rythmes biologiques de l'enfant et des contraintes familiales (professionnelles ou de loisirs), ou scolaires (fluctuations journalières ou hebdomadaires des activités intellectuelles) peut induire un état de fatigue.

L'inadaptation des rythmes est plus insidieuse à décrypter chez les enfants plus jeunes aux rythmes de réveil ou de sies-tes imposés selon une standardisation parfois aveugle.

\* A. Bourrillon et A. Arsan.

Elle est plus évidente chez l'adolescent dont le sommeil est plus court (moyenne 7 h) et plus léger, et dont les activités de sommeil s'intègrent de plus dans un rythme hebdomadaire irrégulier (sommeil plus prolongé et tardif du week-end).

### Enfant fatigué et environnement psychopathologique

À tout âge, la fatigue de l'enfant peut laisser craindre un état dépressif parfois relié à des situations conflictuelles familiales ou à une dépression parentale. La fréquence de tableaux mixtes associant par exemple troubles du sommeil et état dépressif ou maladies chroniques peu symptomatiques et état dépressif... mérite d'être soulignée.

En regard de ces anomalies : **les causes organiques de fatigue prolongée** de l'enfant sont beaucoup plus rares :

- parfois évidentes : infections respiratoires récidivantes ou maladies infectieuses, virales (Epstein Barr virus), bactériennes (infections à *Mycoplasma pneumoniae*) ou parasitaires ;
- très exceptionnellement endocriniennes (en particulier insuffisance surrénale primitive) ;
- ou révélatrices de maladies métaboliques, hématologiques, ou cancéreuses (asthénie rarement isolée).

## ■ Stratégie d'investigations et pronostic

Départager les causes organiques des causes fonctionnelles liées au mode de vie, au contexte psychologique ou d'environnement, impose un *temps prolongé* dans le recueil des informations pour lequel nous avons proposé quelques repères (encadré 1).

Dans tous les cas, les données de l'anamnèse sont plus contributives pour cerner l'origine du symptôme que les résultats des divers examens complémentaires (NFS, VS/CRP, image thoracique, IDR) habituellement pratiqués.

### 1. Observation type d'un enfant dont le motif de consultation prédominant est la fatigue

#### 1. Antécédents :

- maladies chroniques (y compris asthme) ...
- épisodes infectieux ORL :
  - permanents (> 6/an),
  - à répétition ;
- conflit familial apparent ;
- mode de vie : régulier ; irrégulier.

#### 2. Modalités de début :

- brutal (< 5 jours) ;
- progressif (une à plusieurs semaines) ;
- fièvre ;
- pharyngite ;
- infection des voies respiratoires inférieures ;
- céphalées, myalgies, arthralgies ;
- réduction du temps de sommeil spontanée ou imposée.

#### 3. Retentissement du symptôme sur :

- la vie à la maison
  - besoins accrus de repos au lit,
  - repos non réparateur ;

- les performances physiques : réduction des activités motrices habituelles (course, jeux) ;

- la vie scolaire :

- troubles de la concentration,
- troubles de la mémoire,
- chute du rendement scolaire,
- absentéisme.

#### 4. Signes associés à l'asthénie :

- anorexie ;
- anxiété ;
- douleurs abdominales ;
- céphalées ;
- pertes de connaissance ;
- essoufflement à l'effort.

#### 5. Examens complémentaires pratiqués (non systématiques et selon l'orientation clinique) :

- NFS ;
- CRP ;
- ASAT-ALAT ;
- radio de thorax ;
- Tubertest (selon le contexte) ;
- examens sérologiques :
  - Epstein Barr virus,
  - hépatite A, B, C,
  - *Mycoplasma pneumoniae*,
  - sérologie toxoplasmose ; CMV.

#### 6. Diagnostic final supposé ou confirmé.

#### 7. Mesures symptomatiques proposées et évaluation du suivi.

Le pronostic de ces « fatigues habituelles » de l'enfant est globalement satisfaisant à court et moyen terme mais dépend de l'efficacité des mesures de correction du mode de vie (individuel ou collectif). Il est plus réservé pour les états dépressifs des jeunes enfants s'intégrant dans un contexte de dépression familiale.

## ■ Syndrome de fatigue chronique

### Définitions

La dernière définition, publiée par le CDC, regroupe sous le terme de syndrome de fatigue chronique les critères majeurs d'une asthénie, situation nouvelle à début précis, intense (non liée à l'effort, ni atténuée par le repos), et durable (supérieure à 6 mois) à laquelle peuvent être associés des critères mineurs (douleurs pharyngées, sensibilité ganglionnaire, céphalées, arthralgies, myalgies...), en l'absence de maladie psychiatrique évidente majeure.

Il faut cependant souligner la nature évolutive et l'imprécision de ces critères de définition.

### Hypothèses physiopathogéniques

#### Hypothèses infectieuses

Les hypothèses infectieuses ont été initialement évoquées lors de contextes épidémiques (infections à EBV) puis décrites lors d'infections confirmées : entérovirus, rétrovirus (incluant le virus du sida), herpès virus ; cytomégalovirus, virus de l'hépatite A, B et C, Arbovirus, Parvovirus et certains micro-organismes à développement intracellulaire (*Mycoplasma pneumoniae*).

Les nombreux travaux sur les relations possibles entre EBV et syndrome de fatigue chronique n'ont pu que mettre en évidence la complexité des interrelations entre l'agent pathogène et l'hôte. Ainsi, des titres d'EBV plus élevés chez les individus stressés que chez les sujets contrôles ont conduit à suggérer une capacité de « réactivation » virale par certains états psychologiques...

### Hypothèses immunopathologiques

Les hypothèses immunopathologiques conduisent à s'interroger sur les modalités des réponses immunitaires de l'hôte face à diverses agressions infectieuses non spécifiques. Les réactions individuelles immunologiques face à un même micro-organisme sont très diverses. Celles-ci sont liées d'une part au polymorphisme génétique au sein de l'espèce notamment aux complexes majeurs d'histocompatibilité, d'autre part à des facteurs environnementaux : charge infectieuse initiale, voie d'introduction de l'agent infectieux, état immunitaire de l'hôte, état nutritionnel, stress physiques ou psychiques, maladies intercurrentes ou traitements immunodépresseurs.

### Hypothèses endocriniennes

Il est également difficile d'évaluer si des facteurs endocriniens (anomalies de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien) peuvent être considérés comme promoteurs ou conséquences du syndrome de fatigue chronique tant au niveau central que périphérique.

Si le cerveau neuro-endocrinien centré sur l'hypothalamus est certainement un carrefour physiologique d'interrelations entre la fatigue et les sécrétions neuroendocriniennes... un déterminisme génétique et éventuellement des anomalies moléculaires de l'économie cellulaire pourraient également intervenir.

### Aspects psychiatriques

L'analyse de la littérature fait apparaître d'étroites corrélations entre le syndrome de fatigue chronique et des troubles psychiatriques bien que, dans leur dernière définition, les critères de ce syndrome excluent toute *maladie psychiatrique évidente majeure*.

L'analyse des profils sémiologiques départage cependant assez précisément les enfants déprimés des enfants atteints de fatigue chronique.

Les enfants ayant une fatigue chronique ont des symptômes de souffrance psychologique (troubles du comportement, troubles de concentration, isolement social, mauvaise estime de soi) moins aigus que ceux des enfants déprimés qui ont à la fois plus de symptômes internalisés (tristesse, anxiété) et externalisés (agressivité, colère).

Ces enfants ont également moins de retentissement que les enfants déprimés dans leurs relations sociales et dans leur fonctionnement scolaire et extrascolaire.

La proximité du syndrome de fatigue chronique et des troubles de conversion au cours desquels l'asthénie est souvent marquée mérite d'être soulignée.

Dans ce contexte se situe possiblement aussi la frontière physiopathologique de ce syndrome avec des manifestations cliniques d'hypertonie vagale et d'hypotension orthostatique fréquemment associées.

Le pronostic du syndrome de fatigue chronique, à la différence de celui de l'adulte, est le plus souvent excellent chez l'adolescent (90 % de guérison).

### ■ BIBLIOGRAPHIE

Bourrillon A., Arsan A., L'enfant fatigué. *Archiv. Ped.*, 2002, 9, suppl. 2, 203-8.

Hidden page

Hidden page

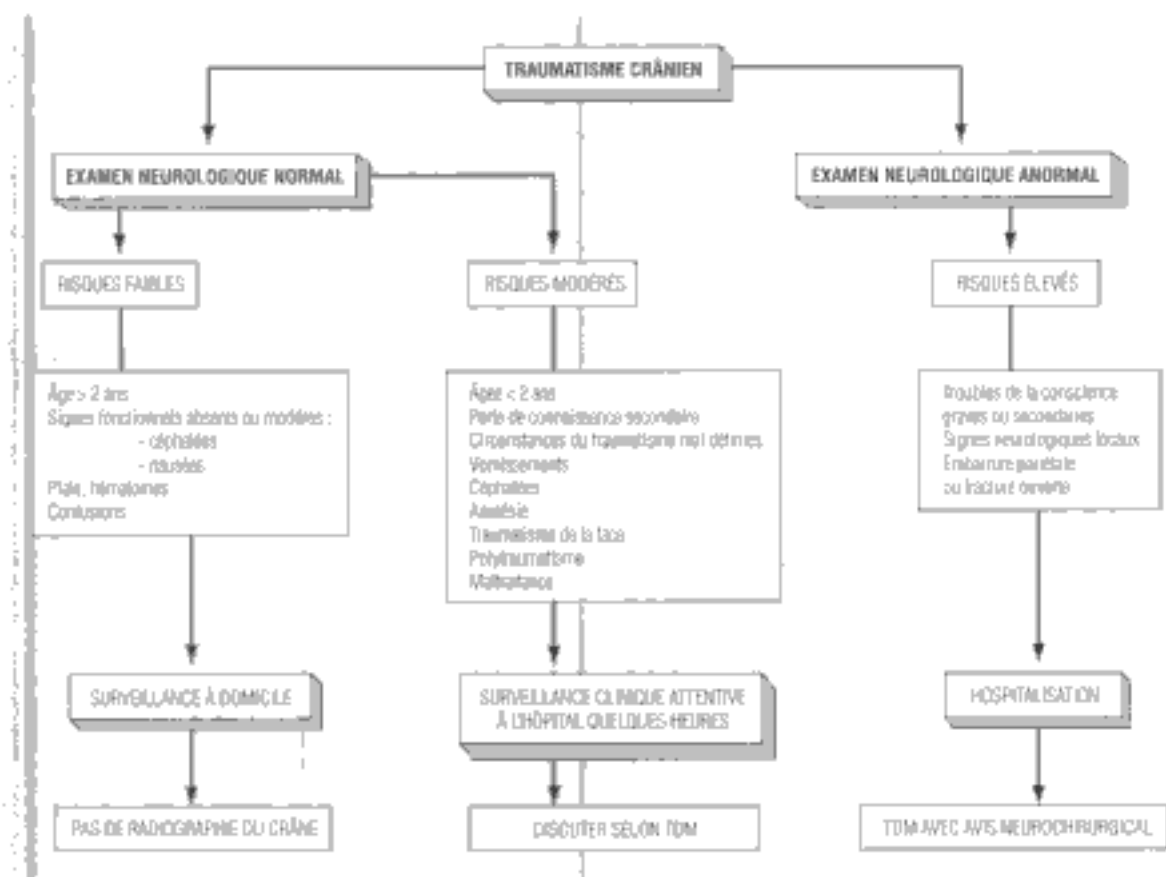


Figure 29.1. Conduite à tenir devant un traumatisme crânien de l'enfant.

– si l'enfant a moins de 2 ans et est asymptomatique, ou quel que soit l'âge, si le traumatisme crânien a été suivi de manifestations fonctionnelles : céphalées, vertiges, vomissements, ou s'il existe des facteurs de risques [suspicion de maltraitance, large plaie du scalp], une radio du crâne doit être proposée. L'examen tomodensitométrique cérébral sera orienté suivant le contexte clinique et radiologique. Dans la majorité des cas, une courte surveillance peut permettre le retour à domicile moyennant une surveillance étroite par la famille.

Les éléments cliniques de surveillance à demander aux parents (si la famille apparaît compliant) sont :

- l'état de conscience ;
- la survenue retardée de céphalées, de vomissements et l'état des pupilles (apparition de mydriase) et/ou de troubles du comportement chez les jeunes nourrissons.

• L'examen neurologique est anormal : l'examen tomodensitométrique cérébral urgent ne saurait se discuter, conduisant à l'hospitalisation, éventuellement orientée en neurochirurgie.

## ■ Intoxications accidentelles chez l'enfant\*

Les intoxications restent un problème fréquent en pédiatrie. Elles constituent la deuxième cause d'accident (4,6 %), après

les traumatismes (64,6 %), surtout avant l'âge de 5 ans (pic à 36 mois).

Pour la plupart des substances, la mortalité par intoxication est actuellement très faible (inférieure à 1 %). Le plus souvent, une observation d'une durée de 6 à 12 h permet d'avoir un recul suffisant pour déterminer la gravité réelle de l'intoxication et les problèmes sont résolus dans les 24 h suivant l'exposition au toxique. Il faut cependant garder en tête que l'intoxication est un processus dynamique, entraînant parfois une symptomatologie retardée (ex : paracétamol).

## Épidémiologie

En France, les intoxications de l'enfant donnent lieu à environ 150 000 appels par an aux CAP (encadré 4). Elles sont principalement dues, par ordre décroissant, aux médicaments, aux produits ménagers, aux végétaux, au CO et à l'alcool. Il est important de bien connaître certaines intoxications rares mais potentiellement létales à faible dose chez l'enfant (tableau 29.1, page 736). Quelques nouveaux toxiques ont émergé notamment cannabis, buprénorphine, méthadone, ecstasy.

## Diagnostic

Reconnaître l'intoxication n'est pas toujours facile, excepté si elle a été avouée ou observée par un tiers. Il faut de toute façon l'évoquer devant tout symptôme inexpliqué d'apparition

\* L. Chevret et C. Michot.

### 3. Conduite à tenir face à un traumatisme crânien\*

1. **Monitoring** : FC, PA, FR, SpO<sub>2</sub>, T °C, dextro.

2. **Examen neurologique** :

- Glasgow coma score.
- Recherche de signes d'HIC : bradycardie, HTA, mydriase.

3. **Sécuriser rachis pas minerve.**

4. **Abord veineux périphérique.**

5. **Bilan biologique** :

- Groupe sanguin + RA1.
- NFS = plaquettes.
- Hémostase complète.
- Glycémie + calcémie + ioni S.
- ASAT/ALAT, CPK.

6. **Vider l'estomac.**

7. **Indications d'imagerie en urgence** :

- GCS < 10-12.
- Déficit moteur.
- Convulsions post-traumatiques.
- > 1 vomissement.
- Suspicion de fracture de la base ou embarrure.

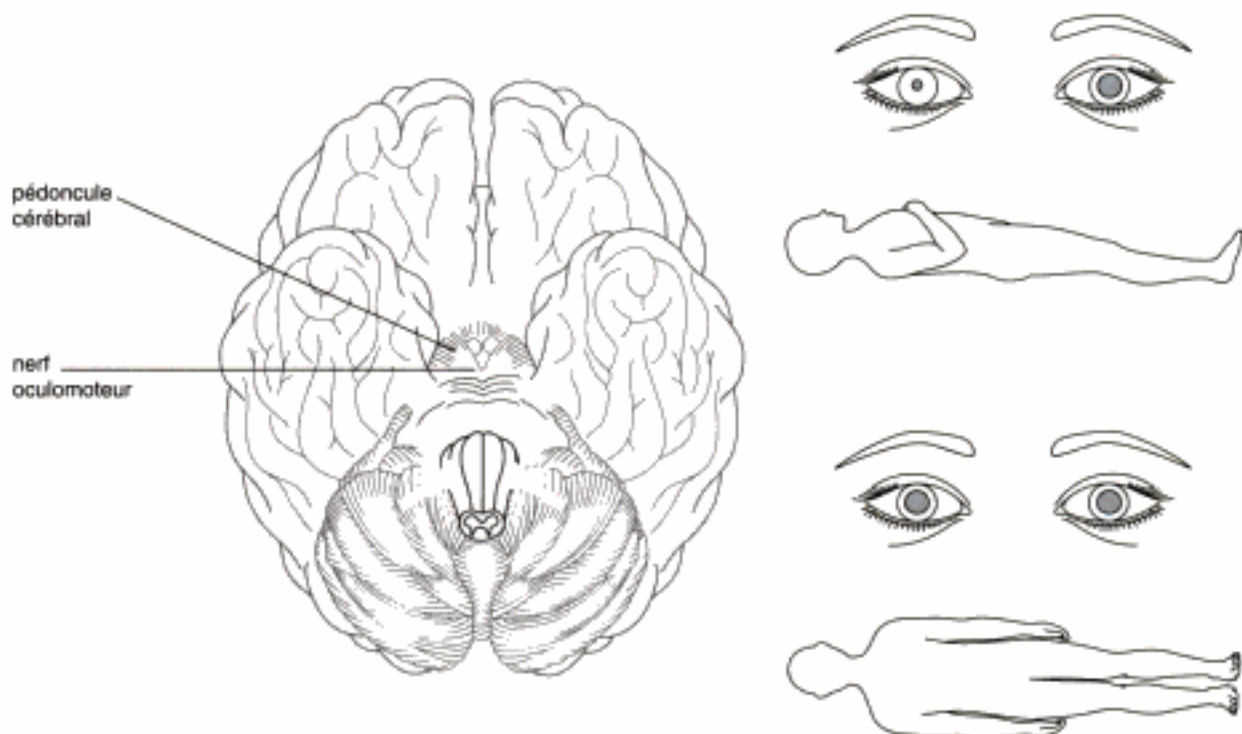
8. **Signes d'hypertension intracrânienne** :

- GCS < 8.
- Bradycardie, HTA, anomalies respiratoires, anomalies pupillaires.
- Position demi-assise, tête dans l'axe, desserrer les vêtements.
- Appeler un service de réanimation pour intubation et ventilation.
- Mannitol 20 % (flacon 500 mL) 0,5 g [2,5 mL/kg en 10-15 minutes.
- Sérum salé 10 % (A = 10 mL = 1 g = 17,1 mmol Na<sup>+</sup>) 1 mL/kg en 10-15 minutes.

9. **Indications de transfert en neurologie** :

- Apparition d'un déficit neurologique.
- Convulsions post-traumatiques répétées.
- Signes d'HIC ou saignement intracrânien.

\* Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children and adolescents, *Pediatr. Crit. Care. Med.*, 2003, 4 (3), S1-S175.



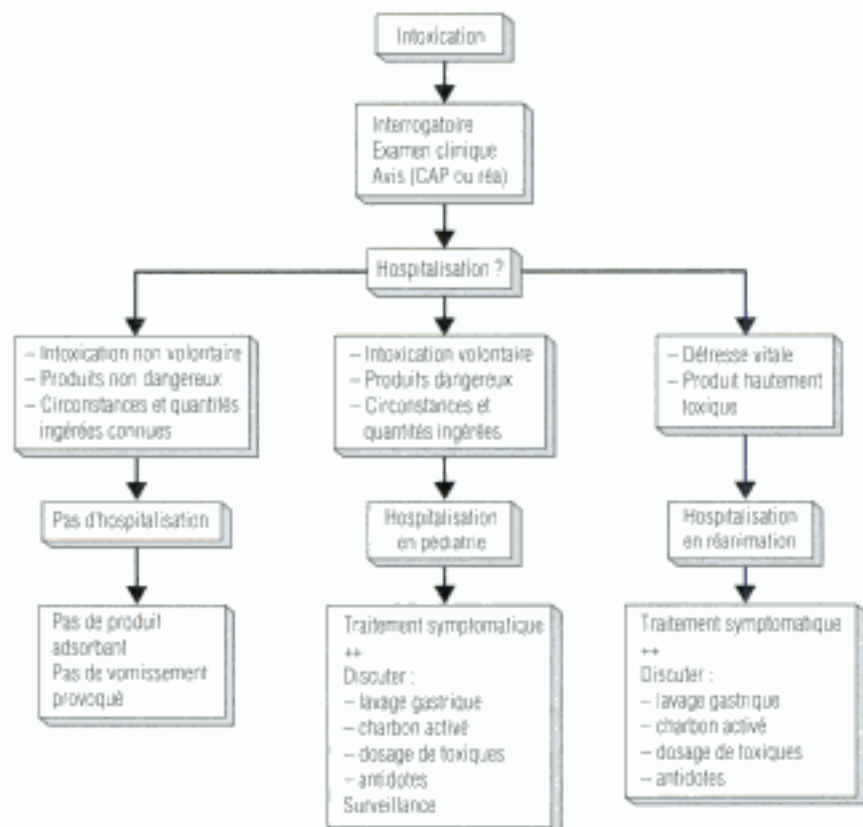
Signes cliniques d'engagement

Hidden page



Tableau 29.II. Toxidromes.

Toxidromes	Toxiques incriminés	Signes cliniques
Syndrome opioïde	Morphiniques naturels ou de synthèse, clonidine	- Bradypnée - Dépression du SNC, coma, myosis serré - Bradycardie sinusale, hypotension artérielle
Syndrome de myorelaxation	Benzodiazépines et apparentés, barbituriques, carbamates	- Somnolence, coma calme hyporéflexique - Bradycardie sinusale, hypotension artérielle - Dépression respiratoire
Syndrome anticholinergique	Antidépresseurs tricycliques, phénothiazines, butyrophénones, atropine, antihistaminiques, antiparkinsoniens	- Confusion, hallucination, délire, convulsions - Mydriase - Sécheresse des muqueuses, globe, constipation - Tachycardie sinusale
Syndrome adrénérgique	Théophylline, caféine, salbutamol, amphétamines, cocaïne, LSD, décongestionnant	- Tremblements, agitation, convulsions - Fièvre, flush, sueurs - Tachycardie sinusale, hypo-/hypertension artérielle
Syndrome stabilisant de membrane	Antidépresseurs tricycliques, chloroquine, $\beta$ -bloquants, anti-arythmiques de classe I, cocaïne, carbamazépine, phénothiazines, dextropropoxyphène	- Aplatissement de l'onde T, allongement du QT, QRS larges, arythmies ventriculaires - Convulsions
Syndrome sérotoninergique	IMAO, ISRS, lithium, antidépresseurs tricycliques, ecstasy	- Agitation, convulsions, hallucinations, coma - Syndrome pyramidal, myoclonies - Mydriase - Sueurs, tachycardie, tachypnée, fièvre



**Figure 29.2. Conduite thérapeutique devant une intoxication de l'enfant.**

Tableau 29.III. Posologies des principaux antidotes utilisés en pédiatrie.

Toxiques	Antidotes (Indications)
<b>Alpha-<math>\alpha</math>-adrénergiques</b>	Naloxone (Narcan) : 10 $\mu$ g/kg IV ou IM, à renouveler éventuellement (coma) Phentolamine (Regitnel) : IV continue à la dose de 2,5 à 5 mcg/kg/min (HTA menaçante sans bradycardie) Nicardipine (Laxen) : I à 4 mcg/kg/min en IV continu (HTA menaçante avec bradycardie)
<b>Amphétamines</b>	Diazépam (Kalium) : 0,5 mg/kg IV, ou IR (maxi 10 mg/dose) puis 1 à 2 mcg/kg/min IV continue (convulsions) Nicardipine (Laxen) : 0,5 à 3 mcg/kg/h IV continue (HTA menaçante)
<b>Anticholinestérasés</b>	Sulfate d'atropine : 0,02 à 0,05 mg/kg (dose susceptible d'être répétée toutes les 5 à 10 minutes; maximum de 0,1 mg/injection et un maximum de 0,5 mg/kg/j)
<b>Antivitamines K</b>	Vitamine K1 : 5 mg/kg IV
<b>Benzodiazépines</b>	Flumazénil (Anexate) : 10 mcg/kg IV, puis 10 mcg/kg/h si nécessaire
<b>Bétabloquants</b>	Glucagon (Glucagen) : 0,025 mg/kg IM ou IV puis 0,025 mg/kg/h IV continue durant 5 à 12 h selon nécessité (dépression myocardique) Glucagon (Glucagen) : poids < 25 kg : 0,5 mg SC, poids > 25 kg : 1 mg SC (hypoglycémie) Isopréraline (Isoprel) : 0,1 à 1 mcg/kg/min IV continue (trifrage) (troubles de conduction)
<b>Digoxiques</b>	Anticorps spécifiques (Digifid) - 80 mg/facon : 80 mg neutralisent 1 mg de digoxine ou digitonine (ingestion dose supérieure à 0,3 mg/kg, en cas de cardiopathie sous-jacente, de concentration sérique de digoxine $\geq$ 6,6 nmol/L [ $\geq$ 5 ng/mL], d'arythmie menaçante, d'instabilité hémodynamique, kaliémie $\geq$ 6 mmol/L)
<b>Éthylène glycol (antigel)</b>	Fomépirozole : 15 mg/kg puis injections/12 h en fonction du taux d'éthylène glycol plasmatique
<b>Ferri-sels</b>	Desferrioxamine (Desferal) : 15 mg/kg/h IV, réduire la vitesse de perfusion au bout de 4-6 h sans dépasser 3-6 g au total; 100 mg de desferrioxamine lient environ 8 mg de fer
<b>Hypoglycémisants oraux</b>	Glucose : IV (titration pour maintien de la glycémie > 0,6 g/L) Glucagon (Glucagen) : poids < 25 kg : 0,5 mg SC, poids > 25 kg : 1 mg SC (hypoglycémie réfractaire) Dextroscéride (Sandozsthan) [4-5 mcg/kg] en 4 x, dose maximale 50 mcg toutes les 6 h
<b>Isoniazide</b>	Vitamine B6 (Péridol) : 25 $\mu$ g/kg IV ou IM
<b>Méthanol</b>	Fomépirozole : 15 mg/kg puis injections toutes les 12 h en fonction du taux de méthanol
<b>Méthemoglobinémisants</b>	Bleu de méthylène : 1-2 mg/kg en IV sur 10-15 minutes et à répéter si besoin
<b>Opiacés</b>	Naloxone (Narcan) : 10 $\mu$ g/kg IV ou IM, à renouveler éventuellement
<b>Organophosphorés</b>	Atropine et pralidoxime (Contrathon) : 120 mg/1,7 m <sup>2</sup> IV débit 1 mL/min
<b>Paracétamol</b>	N-acétyl-cystéine : 150 mg/kg IV en 15 minutes puis 50 mg/kg IV en 4 h puis 100 mg/kg IV en 20 h, à débiter avant la 8 <sup>e</sup> heure

pronostic vital, en tenant compte des contre-indications liées au produit (corrosif, produit volatil ou moussant).

### Charbon de bois activé

Administré en dose unique (1 g/kg) ou en doses multiples, il peut être envisagé lorsqu'il suit depuis moins d'une heure l'ingestion de quantités toxiques d'une substance carbo-adsorbable. Passé ce délai, aucune donnée ne permet de confirmer ni d'infirmer l'efficacité du charbon de bois activé. L'administration de doses multiples peut être envisagée après l'ingestion de quantités de carbamazépine, de dapsone, de phénobarbital, de quinine ou de théophylline susceptibles d'engager le pronostic vital.

### Antidotes

La plupart des intoxications aiguës ne nécessitent qu'un traitement symptomatique mais pour certaines, il existe des antidotes indispensables à utiliser (tableau 29.III).

### Conclusion

Les intoxications de l'enfant ont un pronostic globalement moins sévère que les intoxications de l'adulte, mais il convient de repérer rapidement par l'interrogatoire et l'examen clinique les rares cas graves. Les techniques d'évacuation digestive et l'utilisation d'antidotes sont recommandées dans des circonstances bien précises en complément du traitement symptomatique. La grande diversité de toxiques oblige à s'entourer de conseils auprès des CAP, des réanimateurs et de posséder un ouvrage simple et complet (voir bibliographie). De par la fréquence encore trop élevée de ces accidents, la nécessité de développer des mesures préventives et d'éduquer les familles demeure plus que jamais une priorité.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

- Bismuth Ch., Toxicologie clinique, 5<sup>e</sup> édition, Flammarion Médecine-Sciences, Paris, 2000.
- Conférence d'expert SRLF, Intoxications graves, Réanimation, 2006, 15 (5), 329-417.

Haas H., Conduite à tenir devant les intoxications aiguës accidentelles de l'enfant, Arch. Pédiatr., 2004, 11 (6), 683-8.

Chevret L., Intoxications graves : prise en charge en réanimation pédiatrique, Arch. Pédiatr., 2004, 11 (6), 680-2.

## ■ Saturnisme infantile\*

Le saturnisme infantile, ou intoxication par le plomb, a actuellement essentiellement pour origine l'ingestion par l'enfant d'écaillés de peintures anciennes à teneur élevée en plomb. Ces peintures, contenant de la céruse (pigment à haut pouvoir couvrant), sont interdites en France dans le bâtiment depuis 1948.

D'autres causes de saturnisme ont été évoquées (eau de tuyauteries riches en plomb, pollution, application de pommades). Elles sont devenues exceptionnelles.

L'intoxication au plomb par les peintures est déjà connue en Australie, aux États-Unis, en Grande-Bretagne, en Belgique et, depuis 1985, en France.

### Diagnostic

#### Situations cliniques

Deux situations cliniques sont possibles.

- La plus fréquente : l'enfant est **asymptomatique**, mais le contexte permet de suspecter l'existence de **facteurs de risque** évocateurs (tableau 29.IV).

**Tableau 29.IV. Facteurs de risques de l'intoxication par le plomb chez l'enfant.**

Âge	Préscolaire (moyenne 18 à 36 mois)
Ethnie	Afrique noire, plus rarement Maghreb ou Pakistan
Logement	Vétuste avec présence de peintures anciennes qui s'effritent
Comportement de pica	Ingestion volontaire par l'enfant des écaillés de peinture dont le goût est sucré

- Plus rarement l'enfant est **symptomatique**.

Les signes cliniques sont par ordre de fréquence :

- une **pâleur**, évocatrice d'anémie (habituellement résistante au traitement martial);
- des **troubles digestifs** (en partie liés au pica) : douleurs abdominales, constipation, anorexie, vomissements pouvant conduire à une **hypotrophie** pondérale puis staturale;
- des **troubles du comportement** (irritabilité et/ou apathie), des troubles du sommeil, mais aussi atteinte cérébelleuse aiguë ou encéphalopathie aiguë qui conditionnent la sévérité du pronostic;
- des **tubulopathies**, rares et réversibles sous traitement.

Tous ces symptômes sont peu spécifiques. Ils sont d'autant plus évocateurs que l'interrogatoire retrouve les facteurs de risque déjà mentionnés.

#### Confirmation du diagnostic

- **Examens d'orientation :**

- la NFS confirme l'anémie microcytaire, arégénérative;

- les protoporphyrines érythrocytaires (PE) sont élevées, témoins de l'intoxication saturnine mais aussi de la carence martiale associée;
- les radiographies d'os longs peuvent montrer des bandes denses métaphysaires caractéristiques;
- la radiographie d'abdomen sans préparation montre des opacités coliques métalliques [fig. 29.3].



**Figure 29.3. Saturnisme. Abdomen sans préparation : opacités coliques métalliques.**

- **Certitude diagnostique :**

■ Le dosage de la plombémie est  $> 150 \mu\text{g/L}$ .

- **Examens orientés :**

- électrophorèse de l'hémoglobine et dosage du G6PD;
- étude de la fonction rénale (protéinurie, glycosurie, ionogramme sanguin et urinaire, créatinine);
- explorations neuropsychologiques : EEG, IRM, évaluation psycho-intellectuelle.

En fonction de la gravité de l'intoxication, l'enfant se situe dans une des classes définies par le CDC d'Atlanta (Center for disease control) (tableau 29.V, page 740).

#### Traitement - Pronostic

##### Classes I, II et III

Le suivi est assuré pour l'enfant et sa fratrie par les centres de PMI. Il comporte :

- des mesures préventives (correction de la carence martiale, information des familles, aide à une mise précoce en collectivité pour éviter le pica, éviction du plomb de l'environnement);
- des dosages trimestriels de la plombémie.

\* H. Konczaty.

**Tableau 29.V. Saturnismes classés**  
[d'après le CDC, octobre 1991].

Classes	Plombémie (mg/L)
I	≤ 90
II A	100-140
II B	150-190
III	200-440
IV	450-690
V	≥ 700

### Classes IV et V

Le traitement est réservé aux services hospitaliers ou à l'hospitalisation à domicile et repose sur les chélateurs du plomb [tableau 29.VI].

**Tableau 29.VI. Protocole d'une cure de chélation.**

Plombémie < 700 mg/L	Plombémie > 700 mg/L
- Soit EDTA calcique IM ou IV : 1 000 mg/m <sup>2</sup> /j Hydratation : - 3 L/m <sup>2</sup> /j - 5 jours - Soit DMSA per os (200 mg 3 fois/j; cure de 5 jours)	EDTA calcique IV : 1 000 mg/m <sup>2</sup> /j associé au BAL : 300 mg/m <sup>2</sup> /j en 4 IM Hydratation : - 3 L/m <sup>2</sup> /j - 5 jours

Le traitement martial doit être interrompu pendant ces cures. Les chélations sont répétées, séparées de 10 à 15 jours, jusqu'à l'obtention d'une plombémie remplaçant l'enfant en classe II ou III. Le relais est ensuite assuré par la PMI.

Le pronostic est lié à l'atteinte encéphalique dont la corrélation avec l'élévation de la plombémie est elle-même discutée.

La prise en charge de l'intoxication au plomb chez l'enfant doit donc être précoce et active, à la fois sociale et médicale.

## ■ Intoxications au monoxyde de carbone (CO)\*

L'intoxication par le monoxyde de carbone (CO), constitue la première cause de mortalité par intoxication en France (10 000 intoxications par an dont 500 mortelles). Il s'agit le plus souvent d'intoxications collectives aiguës lors d'incendies de matières carbonées, ou de production en atmosphère confinée par des appareils de chauffage (poêle ou chauffe-eau) défectueux. Une intoxication grave entraîne rapidement une hypoxie, un collapsus cardiovasculaire et un coma mais également des complications tardives neurologiques ou psychiatriques et justifie des mesures thérapeutiques urgentes dominées par l'oxygénothérapie.

### Pathogénie

Le CO se fixe à 85 % sur l'hémoglobine pour laquelle il a une affinité 200 fois supérieure à celle de l'oxygène. Le pourcentage de carboxyhémoglobine formée dépend du taux initial du

patient (fumeurs), du temps d'exposition, de la concentration en CO de l'air inspiré et de la ventilation du patient. Le CO se fixe aussi aux molécules intracytoplasmiques dont dépend la respiration cellulaire. Ainsi le CO diminue le transport en oxygène et empêche son utilisation cellulaire (anoxie cellulaire), ce qui explique la symptomatologie précoce et retardée.

### Diagnostic

#### Clinique

Il est facile devant la notion de céphalées, vertiges, vomissements, troubles de la conscience, convulsions, voire d'un coma hypertonique. L'existence d'une érythrose des téguments est un signe tardif mais très évocateur lorsqu'il est associé à un coma calme.

Il est à suspecter systématiquement si l'environnement et les circonstances sont évocateurs, même en l'absence de signes cliniques [intérêt d'un prélèvement d'air pour la mise en évidence de CO dans l'atmosphère] et devant toute pathologie neurologique sans étiologie précise (convulsion, perte de connaissance, céphalée...).

Les signes digestifs sont souvent trompeurs orientant à tort vers une intoxication alimentaire familiale.

Dans les formes sévères, le coma est associé à des troubles végétatifs et à un collapsus justifiant une prise en charge urgente par les réanimateurs.

#### Paraclinique

Dosage d'HbCO : un échantillon de sang doit être prélevé le plus tôt possible (souvent sur les lieux même de l'intoxication) car le taux d'HbCO est difficilement interprétable lorsque le patient a reçu de l'oxygène.

En fonction du taux d'HbCO on peut distinguer :

- les intoxications légères : HbCO entre 16 et 20 % ;
- les intoxications modérées : HbCO entre 20 et 40 % ;
- les intoxications sévères : HbCO > 40 %.

Le taux d'HbCO peut être mesuré en mL/100 mL (1 mL correspond à un pourcentage de 5 % si le taux d'Hb est normal).

Le chiffre en millimoles s'obtient par la formule suivante :

$$\frac{(1,39 \times \text{HB} \times \text{HbCO})}{100}$$

où le taux d'hémoglobine est exprimé en g/L et la saturation en HbCO en %.

Un taux sanguin normal d'HbCO n'élimine pas le diagnostic si le prélèvement a été effectué après que le sujet a reçu de l'oxygène ou plusieurs heures après son retrait du lieu de l'intoxication.

Les gaz du sang sont souvent normaux dans une intoxication au CO pure. Dans un contexte d'incendie avec inhalation de fumée, l'existence d'une acidose métabolique par augmentation des lactates (> 10 mmol/L) doit cependant faire évoquer une intoxication au cyanure associée qui est un facteur de gravité supplémentaire.

La radiographie pulmonaire recherche des atélectasies ou un œdème pulmonaire.

L'ECG recherchera surtout des troubles de la conduction plus fréquents chez l'enfant que les troubles de la repolarisation. Ces anomalies peuvent être présentes dès l'arrivée ou apparaître quelques jours plus tard.

\* C. Vitoux-Brot.

Hidden page

## ■ Morsures d'animaux domestiques chez l'enfant\*

### ■ Patients

#### Fréquence

On estime l'incidence annuelle des enfants mordus par un animal requérant des soins médicaux à 30-50/100 000 enfants âgés de 0 à 15 ans. L'incidence passe à 8,6 % si l'on considère l'ensemble des morsures, y compris les morsures bénignes. Un chien est en cause dans 85 % des morsures nécessitant des soins médicaux, suivis du chat et des rongeurs domestiques.

#### Âge et sexe

Deux tranches d'âge sont prioritairement touchées : celle de 1 à 4 ans, et l'autre entre 10 et 13 ans avec une nette prédominance masculine (56-65 %), en particulier dans la première des deux tranches d'âge. Plus de 50 % de l'ensemble des morsures d'animaux dans la population générale s'observe entre 0 et 18 ans et l'incidence décroît au fur et à mesure que l'enfant grandit.

### ■ Accident et ses conséquences

#### 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 (mollets), le membre supérieur (main ++, base du pouce) et enfin le visage.

#### Gravité lésionnelle

La majorité des morsures d'animaux domestiques sont bénignes mais certaines d'entre elles sont très graves du fait 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.

### ■ L'animal : 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, Rottweiler, Pitt Bull-Terrier ne représentent qu'une minorité de l'ensemble des morsures (< 2 %) même si les lésions sont souvent plus spectaculai-

res. 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 d'un cas sur deux, l'enfant ne connaissait pas l'animal avant l'accident, expliquant ainsi la difficulté pour l'enfant d'appréhender les réactions de l'animal.

### ■ Conduite à tenir devant une morsure d'animal domestique

La prise en charge des patients est parfois tardive. Trente pour cent des enfants sont amenés en consultation au-delà de la 24<sup>e</sup> heure. Le pronostic est étroitement lié au délai de prise en charge.

#### Anamnèse

La collecte d'informations précises est essentielle :

- l'animal : s'agit-il d'une espèce sauvage, domestique ? Le propriétaire est-il connu ? Le propriétaire contacté pourra alors donner des informations concernant son animal : a-t-il déjà été agressif ? Son comportement était-il normal dans les jours précédents ? Ses vaccinations sont-elles en règle ?
- le lieu : l'accident est-il survenu dans une région à risque rabique connu ?
- l'enfant lui-même : est-il immunocompétent ? Quel est son statut vaccinal ?
- la morsure : heure de l'accident ? À quelle heure s'est produite la morsure ? Quel traitement initial a été réalisé ?

#### Examen clinique

- L'examen clinique précise le siège de la plaie et ses relations avec les axes vasculo-nerveux, les tendons et les articulations, son aspect net ou contus, l'existence possible de décollements sous-cutanés, et estime sa profondeur. Les plaies tendineuses ne sont pas rares et peuvent être difficiles à déceler lors du premier examen clinique.
- Certains signes de gravité doivent être recherchés en raison de leur retentissement esthétique (localisation au visage ou avulsion), fonctionnel (atteinte nerveuse, du globe oculaire, plaie ou contusion vasculo-nerveuse, attrition musculaire) ou infectieux (peau contuse, ecchymotique, décollements), effraction articulaire ou de la gaine des tendons fléchisseurs.

#### Mesures urgentes

- Désinfection locale utilisant un ammonium quaternaire ou des solutions iodées ou de chlorhexidine, après rinçage à grande eau de la plaie.
- Rassurer l'enfant inquiet est toujours nécessaire et des antalgiques doivent être facilement prescrits.

#### Antibiothérapie

La salive animale et en particulier celle du chien est le siège d'une flore microbienne polymorphe comprenant des germes

\* B. Chevallier.

Hidden page

**Pour éviter les noyades**

- Ne jamais laisser un enfant seul dans la baignoire avant l'âge de 2 ans.
- Ne jamais laisser un enfant seul au bord de l'eau avant qu'il ne sache nager.
- Protéger les points d'eau situés aux abords des maisons (piscines, mares).
- Renforcer la surveillance des enfants handicapés ou présentant des malaises lors des bains (préférer dans ce cas la douche au bain).
- Apprendre à l'enfant à évoluer dans l'eau et à en connaître sans appréhension les dangers.

**■ Purpuras fébriles\*****■ Préambule**

Les termes *purpura fébrile*, *purpura fulminans*, *purpura infectieux sévère* se confondent souvent dans l'esprit des médecins alors qu'ils peuvent recouvrir des situations pathologiques très différentes.

**Purpura fébrile**

Un *purpura fébrile* de survenue brutale doit faire penser d'emblée au méningocoque; mais bien d'autres pathologies peuvent être en cause. Comment reconnaître la situation la plus immédiatement menaçante et réagir immédiatement? Comment à l'inverse éviter d'entreprendre des thérapeutiques d'urgence tout en négligeant d'autres pathologies qui, pour n'être pas immédiatement menaçantes, nécessitent une prise en charge appropriée? Résumées dans l'encadré 6, ces autres causes de purpuras ont en commun de survenir en l'absence de troubles hémodynamiques, ce qu'il est nécessaire de confirmer dans l'heure qui suit par un contrôle de ces paramètres.

**6. Autres causes de purpuras fébriles**

Caractéristique commune : survenue en dehors de troubles hémodynamiques.

Causes suspectées dès l'examen clinique

- Purpura vasculaire mécanique par gêne à la circulation de retour.
- Purpura de contention (localisation aux extrémités des membres), d'effort (face, cou après des vomissements).
- Purpura rhumatoïde (localisation aux membres inférieurs, bilatéral et symétrique, association à des polyarthrites et ou à des manifestations abdominales).
- Purpura de cause infectieuse (association à des éruptions caractéristiques : rougeole, rubéole, varicelle, scarlatine, viroses diverses).

Causes reconnues par un hémogramme et/ou d'autres examens biologiques

- Purpura thrombopénique idiopathique (thrombopénie).
- Leucémie aiguë (hémogramme et myélogramme).
- Mononucléose infectieuse.

**Purpura fulminans**

Le terme *purpura fulminans* est couramment utilisé en langue anglaise pour désigner une affection dont la séméiologie cutanée est voisine de celle du purpura fulminans méningococcique (y compris par son caractère extensif et nécrosant) : le déficit homozygote en protéine C (plus rarement en protéine S). L'extrême rareté de celui-ci, sa survenue dans les 24 à 48 premières heures après la naissance, sa localisation préférentiellement au scalp, aux fesses et aux extrémités le différencient clairement du purpura fulminans d'origine infectieuse. Le néonatalogiste doit savoir l'évoquer puisque le pronostic vital dépend de la rapidité avec laquelle un traitement substitutif par plasma frais congelé puis par protéine C activée (Dotrecogin) est débuté. Une thrombose de l'artère centrale de la rétine, de survenue anté- ou postnatale doit être systématiquement recherchée par un fond d'œil (FO).

**Purpura infectieux sévère**

Le *purpura infectieux sévère* complique un état septicémique d'installation brutale, le plus souvent lié au méningocoque du groupe B, plus rarement à des méningocoques d'autres groupes : [A, C, W135, Y], à *Haemophilus influenzae* de sérotype b biotype I (exceptionnellement depuis la vaccination), ou encore au *Streptococcus pneumoniae* chez les enfants splénectomisés ou drépanocytaires (prévention par la vaccination et par une antibioprofylaxie).

L'association purpura + fièvre + anomalies hémodynamiques évoque avant tout le diagnostic de purpura méningococcique et impose un traitement d'urgence.

C'est sur cette situation que va maintenant être concentré ce texte.

**■ Purpura infectieux sévère****Diagnostic clinique**

Le tableau associe :

- une fièvre élevée, le plus souvent à 39-40 °C;
- un purpura ne s'effaçant pas à la vitro-pression, s'étendant rapidement, et associant des pétéchies et des éléments ecchymotiques. La crainte de méconnaître ce signe majeur justifie qu'on n'examine jamais un nourrisson ou un enfant fébrile sans l'avoir fait dévêtir complètement, chaussettes comprises.

Des anomalies hémodynamiques : tachycardie, allongement du temps de recoloration cutanée, vasoconstriction des extrémités qui sont froides, tous signes reflétant des phénomènes de compensation permis par la libération de catécholamines, en sorte qu'initialement la tension artérielle peut être normale. L'hypotension peut apparaître brutalement en quelques minutes traduisant alors la faillite de ces mécanismes.

Hautement évocateur d'un purpura fulminans méningococcique, ce tableau implique un risque vital d'une ampleur telle qu'il a conduit le ministère de la Santé et des solidarités à publier en septembre 2006 un avis du Conseil supérieur d'hygiène publique de France recommandant l'injection immédiate « d'une première dose d'un traitement approprié aux infections à méningocoques, administrée si possible par voie intraveineuse, sinon par voie intramusculaire, et quel que soit son état hémodynamique » (ceftriaxone 50 mg/kg) (Circulaire DGS/5C/2006/458 du 23 octobre 2006).

\* F. Beaufils, S. Dauger.



Hidden page

Hidden page

## ■ Épidémiologie

L'épidémiologie des sepsis sévères chez l'enfant a été particulièrement bien étudiée aux États-Unis. En 1995, l'incidence annuelle était dans 7 états représentant 24 % de la population américaine de 0,56 cas pour 1 000 enfants. Elle était plus élevée chez les nourrissons < 1 an (5,16 ‰) et diminuait chez les enfants plus âgés (0,20 ‰). Elle était de 15 % plus élevée chez les garçons que les filles. La mortalité hospitalière globale était de 10,3 %, mais la moitié correspondait à un sepsis compliquant une maladie sous-jacente et plus de 20 % à des nouveau-nés prématurés.

### Quelques messages pratiques

- Dans sa pratique courante, le praticien risque de ne rencontrer qu'un petit nombre d'enfants suspects d'état septique grave. Statistiquement, entre 2 et 5 cas pour 10 000...
- Les nouveau-nés sont plus à risque d'infections bactériennes graves. Celles auxquelles le praticien peut se trouver confronter sont davantage les infections tardives décelées chez un nouveau-né sorti bien portant de la maternité.
- Elles correspondent généralement actuellement aux manifestations cliniques précoces d'infections à méningocoque.

## ■ Reconnaître le choc septique

Une reconnaissance précoce des signes évocateurs de sepsis est fondamentale pour espérer interrompre à temps le cercle vicieux de la cascade inflammatoire, des thromboses vasculaires et des dysfonctions d'organes qui conduisent au décès.

Ces signes sont :

- une tachycardie, insolite parce que permanente ;
- une tachypnée, suspecte parce qu'associée à un geignement audible ;
- une fièvre > 38,5 °C (voire une hypothermie < 36 °C), évocatrice de bactériémie si accompagnée de frissons (tableau 29.VII).

Ces signes d'alerte peuvent être associés à d'autres signes subtils d'hypoperfusion (pouls périphériques mal perçus, extrémités froides, temps de recoloration allongé > 3 s), de dysfonctionnement cérébral (nouveau-né geignard ou plaintif) ou nourrisson irritable ou léthargique. Il faut noter que ces

Tableau 29.VII. Valeurs de fréquence cardiaque, de fréquence respiratoire et de pression artérielle systolique en fonction de l'âge susceptibles de faire suspecter un sepsis chez l'enfant.

Âge	Tachycardie (b/min)	Bradycardie (b/min)	Tachypnée (b/min)	HypoTA systol. (mmHg)*
1 jour-1 sem	> 180	< 100	> 50	< 60
1 sem-1 mois	> 180	< 100	> 40	< 65
1 mois-2 ans	> 180	< 90	> 36	< 70
2-5 ans	> 140	-	> 22	< 75
6-12 ans	> 130	-	> 18	< 80
13-18 ans	> 110	-	> 14	< 90

\* Enfants 1-10 ans : hypoTA systolique < 70 mmHg + (2 x âge [ans]) (Circulation 2005 ; 112 : IV-167).

signes sont souvent plus précoces que les signes de sepsis graves ou les signes méningés avec altération de la conscience (tableau 29.VIII, page 748).

L'attention doit toujours être portée par le praticien sur les signes précoces de sepsis : mains ou pieds froids, coloration cutanée anormale, et surtout des douleurs musculaires des jambes avec refus de marcher.

C'est tout le sens de la « Sepsis Surviving Campaign » qui a été mise en place dans le monde pour tenter de réduire la mortalité du sepsis. Elle insiste sur les facteurs qui ont été démontrés par des essais randomisés appropriés pour améliorer le pronostic, à savoir :

- la reconnaissance précoce du sepsis (voir ci-dessus) ;
- la mise en œuvre urgente d'une antibiothérapie adaptée ;
- un support hémodynamique centré sur un remplissage vasculaire immédiat et rapide et, si besoin, l'emploi précoce de vasopresseurs, ce qui nécessite l'appel en urgence du SMUR et un transfert aussi rapide que possible vers une unité de réanimation pédiatrique ;
- une corticothérapie substitutive, encore discutée ;
- quant à la recommandation d'une perfusion de protéine C activée recombinante, dans le but de prévenir les thromboses et les dysfonctions d'organes, l'essai mené chez l'enfant avec sepsis sévère n'a montré aucune efficacité de celle-ci et même une augmentation du risque hémorragique chez le petit enfant.

## ■ Administrer en urgence une antibiothérapie probabiliste

En pratique courante, le praticien doit administrer par voie parentérale (idéalement IV, à défaut IM) une dose unique de 50 mg/kg de ceftriaxone (Rocéphim), céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération à laquelle la majorité des germes communautaires (tant dans les infections néonatales tardives [strepto B et *E. coli*] que dans les infections communautaires de l'enfant) est sensible.

À l'hôpital, l'éventualité devant un état septique grave à pneumocoque d'un sérotype non couvert par la vaccination (Prevenar) comme le 19A, et qui soit en outre de sensibilité diminuée à la pénicilline doit inciter à y associer une perfusion de vancomycine (posologie 15 mg/kg/6 h en perfusions courtes d'une heure ou continue sur 24 h). Il peut être de bonne règle d'associer un aminoglycoside comme la gentamicine (injection unique de 5 mg/kg/24 h) en cas d'infection grave, notamment chez le nouveau-né.

## ■ Appeler en urgence le SAMU et diriger rapidement l'enfant vers une unité de réanimation pédiatrique

La prise en charge conduit à :

- un monitoring non invasif avec mise en place immédiate d'un scope permettant de surveiller en continu la fréquence cardiaque, la fréquence respiratoire, la saturation pulsée en oxygène, la pression artérielle non invasive par méthode oscillométrique. Prise de température et glycémie au doigt doivent être systématiques ;

Hidden page

Hidden page

on n'a pas intégré une notion tout à fait fondamentale, l'opposition entre :

- les déshydratations par *pertes extrarénales* ou par *carence d'apports au cours desquelles les reins s'adaptent* ;
- et les déshydratations par *pertes d'origine rénale* au cours desquelles *l'adaptation rénale fait défaut*.

Comme les *secondes* sont infiniment plus rares, on risque de les méconnaître, si on n'a pas acquis le réflexe, en présence d'une déshydratation grave et d'évolution insolite, d'étudier la diurèse non seulement quantitativement mais encore qualitativement.

## ■ Étiologie

Elles sont résumées dans l'encadré 7.

### 7. Étiologies des déshydratations aiguës

#### Pertes extrarénales

- Digestives :
  - gastro-entérites aiguës (90 % des causes) ;
  - vomissements ;
  - aspiration digestive ;
  - fistules digestives-stomies.
- Cutanées et pulmonaires :
  - hyperthermie ;
  - coup de chaleur ;
  - mucoviscidose ;
  - brûlures ;
  - dermatoses suintantes ;
  - hyperventilation.

#### Pertes rénales

- Causes rénales :
  - insuffisance rénale ;
  - tubulopathies ;
  - uropathies malformatives ;
  - diurétiques en excès ;
  - diabète insipide néphrogénique.
- Causes endocriniennes :
  - diabète sucré ;
  - syndrome de perte de sel ;
  - (syndrome de Debré-Fibiger).
- Insuffisance d'apport :
  - erreur diététique.

### Pertes extrarénales

Ce sont de loin les plus fréquentes : parmi elles, les pertes digestives rendent compte de **90 % des déshydratations aiguës**.

- Les *diarrhées aiguës* avec *hypersécrétion* entraînent des pertes importantes en eau, en sodium (6 mEq/100 g de perte de poids), et en bicarbonates, d'où la fréquence des acidoses métaboliques.
- Les *vomissements* s'accompagnent de *pertes* en sodium (9 mEq pour 100 g de perte de poids), en chlore et en ions H<sup>+</sup> avec possibilité d'alcalose métabolique.
- L'*hyperthermie* et les *coups de chaleur* sont responsables de pertes d'eau et d'électrolytes.
- Les *intoxications par le sel*, actuellement *plus rares*, associent une surcharge en sodium et une *déplétion hydrique* liée, en

partie à une carence d'apport (refus des biberons), en partie à une diurèse accrue par la charge osmotique que constitue le sodium (ex : erreur de reconstitution des biberons).

### Pertes rénales

Elles sont beaucoup plus rarement en cause, mais doivent être connues parce que les accidents de déshydratation aiguë peuvent les révéler. L'examen de la première miction peut alors apporter des informations extrêmement précieuses.

- L'*insuffisance rénale à diurèse conservée*, les *uropathies malformatives* entraînent une polyurie par troubles de concentration des urines.
- Le *diabète insipide néphrogénique* entraîne également une polyurie avec un effondrement de l'osmolarité urinaire au-dessous de 200 mOsmol/kg d'eau.
- Le *diabète sucré* rare chez le nourrisson se révèle par une déshydratation aiguë.
- L'*hyperplasie congénitale des surrénales avec perte de sel* se révèle vers l'âge de 3 semaines par des accidents de déshydratation, accompagnés d'une hyperkaliémie.

## ■ Conduite diagnostique

### Reconnaître le diagnostic et apprécier la gravité

- *Reconnaître le diagnostic* n'offre habituellement pas de difficultés (tableau 29.X).
- *Apprécier la gravité* est le plus souvent simple. Il est commode, bien que non strictement exact, de la rapporter à la perte de poids, ce qui se fait dans les cas où le poids antérieur est méconnu. Pour évaluer la déshydratation, on peut se référer au tableau suivant :

**Tableau 29.X. Évaluation de la sévérité des signes cliniques de déshydratation aiguës du nourrisson.**

	Déshydratation bénigne	Déshydratation modérée	Déshydratation sévère (signes de gravité)
Perte de poids	< 5 %	5-10 %	> 10 %
Peau	Normale	Plu cutané paresseux	Plu cutané persistant
Yeux	Normaux	Creux	Enfoncés
Fontanelle	Normale	Creuse	Déprimée
Muqueuses	Normales	Sèches	Craquelées
Soif	Augmentée	Assorté	Léthargique
Conscience	Normale	Irritable	Obnubilé/Comateux
Fréquence cardiaque	Normale	Augmentée	Très augmentée
Pouls périphériques	Normaux	Normaux	Faibles ou absents
Temps recoloration	< 3 s	3-4 s	≥ 5 s (marbrures)
Pression artérielle	Normale	Normale	Pincée/diminuée
Diurèse	1-2 mL/kg/h	≤ 1 mL/kg/h	< 1 mL/kg/h

Hidden page

Hidden page



Hidden page

### Réflexes, pièges, règles

- Dans les formes graves de diagnostic évident, il faut savoir ponctionner en urgence sans attendre les examens d'imagerie.
- Dans les formes graves post-traumatiques, les signes observés peuvent être liés à des contusions cérébrales sous-jacentes et l'hématome sous-dural n'est souvent qu'un épiphénomène.
- Les formes aiguës, graves ou moyennes, sans notion de traumatisme, sont fréquentes chez les enfants battus.
- La ponction sous-durale a un intérêt diagnostique et thérapeutique.

### Thérapeutique d'urgence dans les formes habituelles de gravité moyenne

- Hospitalisation obligatoire.
- Ponction transfontanelle bilatérale avec asepsie stricte en position horizontale jusqu'à tarissement de l'écoulement spontané. On saura utiliser en l'absence de trocards spéciaux, si la situation est réellement menaçante, des aiguilles de gros calibre avec mandrins et biseaux courts.
- Éviter une décompression trop brutale (malaise ou collapsus). Répéter la ponction 24 h plus tard.
- La mise en place d'un drain sous-dural externe en milieu neurochirurgical dépend des possibilités et des auteurs.
- Traitement anticomitial systématique : *Gardéna* 15 mg/kg IV puis 0,5 mg/kg/h, per os/24 h les jours suivants.

## ■ Malaises et mort subite du nourrisson\*

### ■ Malaises du nourrisson

Le malaise du nourrisson est défini comme un accident inopiné et brutal, entraînant des modifications du tonus et/ou de la coloration des téguments avec ou sans apnée ou perte de connaissance. Sont exclus de cette définition les nouveau-nés, les épisodes s'accompagnant de mouvements tonico-cloniques, les accidents survenant dans un contexte patent (infectieux, malformatif, toxique, traumatique...). Sont concernés essentiellement les nourrissons de 1 à 6 mois, avec une plus grande fréquence observée chez les garçons et une recrudescence automno-hivernale.

Le malaise constitue l'une des urgences pédiatriques type, qui régulièrement génère une grande anxiété familiale. Il vient révéler des étiologies très variées, neurologiques, cardiologiques, toxiques, infectieuses, gastro-entérologiques pour ne citer que les principales. Fréquent, il conduit à des attitudes encore très diverses, depuis des explorations à minima avec durée moyenne de séjour très courte, jusqu'à des examens systématiques entraînant des hospitalisations prolongées. L'absence de consensus en matière d'explorations rend compte d'un bouleversement récent de nos connaissances. Trop longtemps, le spectre de la mort subite a parasité la réflexion des cliniciens, réduisant le malaise du nourrisson à une forme avortée de mort subite. La découverte que cette dernière était liée dans une grande majorité de cas à des paramètres mécaniques au cours du sommeil (décubitus ventral, literie trop souple, hyperthermie exogène, tabagisme

passif) a permis de revoir très sensiblement à la baisse l'imputabilité d'autres facteurs, tels que le reflux gastro-œsophagien (RGO). Cet éclairage récent doit nécessairement faire évoluer la prise en charge du malaise chez les nourrissons.

Le malaise est le plus souvent bénin. La corrélation entre gravité et impression de mort imminente pour l'entourage est infondée. De même pour les manœuvres de « ressuscitation », depuis le jeune nourrisson suspendu par les pieds, jusqu'au bouche-à-bouche bien souvent inutile après analyse rétrospective. Seuls des critères objectifs doivent sous-tendre la notion de gravité : hypoxie, acidose métabolique, lyse cellulaire hépatique et musculaire, ischémie myocardique, convulsions infracliniques, insuffisance rénale. Ces critères sont exceptionnellement retrouvés.

### Doit-on hospitaliser tout nourrisson après un malaise ?

La première étape pour le clinicien doit être d'authentifier l'accident, de distinguer le physiologique du pathologique, de faire la part entre anxiété de l'entourage et processus morbide. Certains « pseudo » malaises viennent révéler des interactions précoces mère-bébé disharmonieuses, parfois même une dépression maternelle plus ou moins masquée. Cette nécessaire confirmation du symptôme est liée à la stricte normalité du premier examen clinique dans 85 % des cas.

En pratique, il paraît prudent d'hospitaliser au minimum pour 24 à 48 heures un nourrisson après un malaise authentifié, sous monitoring cardiorespiratoire, afin de réaliser quelques examens complémentaires, de s'assurer de la bonne évolution clinique et de consacrer le temps nécessaire à rassurer les parents, hors du contexte de l'urgence. Cette règle requiert une analyse au cas par cas.

### Enquête étiologique

C'est l'étape essentielle. C'est elle qui a le plus évolué au cours de ces dernières années grâce, indirectement, au bouleversement de nos connaissances sur la mort subite du nourrisson. Elle requiert une analyse sémiologique au cas par cas. La recherche systématique d'hypertonie vagale, de RGO, d'apnées du sommeil, d'épilepsie n'est plus de mise.

L'interrogatoire et l'examen clinique sont la pierre angulaire de cette enquête. L'examen clinique gagne à être complété par l'observation de l'enfant au cours d'un repas lacté. Le recueil de l'anamnèse, minutieux, doit être conçu en deux temps, en urgence, puis quelques heures plus tard, à distance du traumatisme vécu par les parents. Les circonstances précises du malaise doivent être reconstituées (état de vigilance, heure, dernier repas, position...). La description du malaise doit être la plus précise possible : hypo- ou hypertonie ; pâleur, érythrose ou cyanose localisée ou généralisée ; apnée centrale ou obstructive avec ou sans perte de connaissance ; manœuvre de « réanimation » ; rapidité de récupération. Des antécédents familiaux de malaises ou de syncopes, de décès en bas âge dans la famille, de terrain vagal sont recherchés. Une consanguinité, une prématurité, des régurgitations fréquentes, des accès d'hyperhidration inexplicables sont identifiés. Des modifications de comportement ou d'environnement au cours des jours ou heures précédant le malaise doivent être recherchées : obstruction nasale, décalage thermique, administration d'un nouveau médicament, d'un vaccin, exposition à un allergène potentiel, symptomatologie familiale.

\* P. Foucaud et A. de Truchis.

Hidden page

Hidden page

Hidden page

### Prévention et attitude vis-à-vis de la fratrie

• Le problème posé est celui de savoir s'il est possible de repérer, dès la période néonatale, les enfants qui sont menacés d'une mort subite du nourrisson. Au cours des deux dernières décennies, les chercheurs se sont donc acharnés à définir des populations à risque auxquelles on pourrait proposer des examens de dépistage ou une surveillance particulière. Malheureusement, les scores de risque qui ont pu être établis, les dépistages polygraphiques cardiorespiratoires qui ont fait l'objet de protocoles prospectifs, ne permettent pas de répondre à cette question. De même, le monitoring à domicile qui avait été proposé n'a pas d'indication médicale et doit être abandonnée.

• Contrairement aux craintes antérieures, *les fratries de mort subite du nourrisson ne sont pas, sauf exception, une population particulièrement à risque*. Les études statistiques les plus récentes montrent que le phénomène « mort subite du nourrisson » est en fait un phénomène sporadique, et que les facteurs individuels et d'environnement jouent un rôle bien plus important que les facteurs héréditaires. Moins de 5 % des familles pourraient avoir un risque héréditaire concernant la transmission soit de maladies métaboliques, soit de malformations, soit de pathologies cardiaques. Ce sont ces familles qu'il convient bien sûr de repérer à la suite d'un accident, mais pour toutes les autres, le risque de mort subite du nourrisson n'est pas plus élevé que pour la population générale.

• Puisque la mort subite du nourrisson est un phénomène sporadique, cela veut dire que tout nourrisson est soumis au risque. Ce fait est d'une certaine manière rassurant pour les familles qui ont déjà été victimes du drame, mais peut être, à l'inverse, inquiétant pour toutes les autres familles à qui on doit expliquer les précautions de couchage. Sans les alarmer, on peut par ailleurs se baser sur les études qui ont mis en évidence que certaines morts subites du nourrisson étaient précédées de signes d'alarme qui peuvent durer quelques heures ou plusieurs jours, et qui devraient alerter l'entourage.

Il n'existe certes pas de signes spécifiques, mais un malaise, même bref, des signes de mauvaise tolérance d'un reflux gastro-œsophagien, et surtout des « sinistres symptômes » [association de troubles respiratoires d'apparition rapide, d'un refus d'alimentation, de troubles du comportement] sont des situations alarmantes, à surveiller d'autant plus étroitement (hospitalisation) qu'il s'agit d'un nourrisson de moins de 6 mois, d'un ancien prématuré ou hypotrophe, dans un milieu socio-économiquement défavorisé.

• En fait, la prévention repose essentiellement sur des recommandations précises concernant les modalités de couchage des nourrissons regroupées dans l'encadré 9. Dans une douzaine de pays, la diffusion grand public de ces recommandations a fait chuter de plus de 80 % la fréquence observée des MSN. En France, la première campagne nationale a été officiellement lancée en 1994. En cas de reflux gastro-œsophagien, un traitement d'épreuve par prokinétique et épaississant peut se justifier sans modifier la position de l'enfant. S'il est nécessaire d'adopter la position « proclive dorsal ou ventral », il faudra alors insister encore plus sur la qualité de l'installation et de la literie.

**Cas particulier de la mort subite d'un jumeau :** dans ce cas, l'autre jumeau doit être considéré transitoirement comme à risque. En effet, la mort subite du nourrisson est souvent due

### 9. Prévention de la mort subite du nourrisson : conseils de couchage à expliquer à tous les parents dès la naissance

#### Position

- Faire dormir l'enfant sur le dos, pas sur le ventre [risque d'enfouissement, hyperthermie, confinement], pas sur le côté [instable, risque de basculement].

#### Literie

- Dans son lit personnel, dans la chambre des parents au début.

- Pas de cosleeping (risques : enfouissement, hyperthermie, confinement, écrasement thoracique).

- Literie adaptée : matelas ferme sans oreiller, sans couette, sans couverture, sans tour de lit trop épais, sans peluches trop volumineuses.

- Éventuellement une turbulette de taille adaptée.

- Pas de matelas surajouté dans les lits type « parapluie », pas de couffin mou.

#### Environnement

- Température ambiante : 18-20 °C.

- Préserver l'enfant de tout tabagisme passif.

- Dissuader l'usage de gadgets dangereux : cales-bébés, coussins antiplagiocéphalie...

à une infection virale et a pu donc atteindre les deux enfants simultanément puisqu'ils vivent dans le même environnement. Il est donc prudent et justifié d'hospitaliser pour observation le jumeau survivant. Cette hospitalisation est généralement brève et permet aussi de soulager l'angoisse bien légitime des parents. Les chambres mère-enfant sont parfaitement adaptées à ce type de situation, car, sans transiger sur l'objectif sécurité, il est possible de maintenir au cours de ces moments particulièrement douloureux le contact entre le nourrisson et sa mère. Pendant cette période d'observation, il sera parfois possible de dépister toute autre symptomatologie d'alarme, notamment celle qui concerne le reflux gastro-œsophagien et l'hyperréflexivité vagale.

Les problèmes posés par la mort subite du nourrisson sont innombrables. Beaucoup d'inconnues subsistent sur le plan scientifique, car il s'agit d'un phénomène aléatoire, mais il est toujours possible de proposer une aide aux parents afin d'éviter qu'ils soient laissés dans le désarroi et la solitude. Il appartient aux personnels de santé de se mobiliser pour s'attacher à la prise en charge des familles frappées par ce drame et au dépistage des nourrissons éventuellement en danger.

Une bonne pratique clinique doit pouvoir éviter dans un certain nombre de cas la survenue d'une mort subite du nourrisson, en utilisant les ressources actuellement disponibles, sans recourir nécessairement à des programmes coûteux.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- Tursz A., Briand-Huchet E., Revel C., De la mort subite du nourrisson à la mort inattendue du nourrisson, *Arch. Pédiatr.*, 2007, 14, 633-5.  
Briand-Huchet E., Bouguin M.A., Bongrand A.F., Lavaud J., Mort subite du nourrisson, encore un cas par jour, *Entretien de Bichat, Expansion scientifique Française*, 2004, 97-101.

## ■ Perte de connaissance brève de l'enfant de plus de 2 ans\*

Les pertes de connaissance de brève durée (quelques minutes) sont un motif fréquent de consultation ou d'hospitalisation en pédiatrie. Leur analyse sémiologique est souvent mal conduite et leurs risques respectifs méconnus chez l'enfant. La gravité potentielle de certaines de leurs causes exige cependant un diagnostic précis.

La conduite à tenir dans de telles situations vise à (fig. 29.6) :

- authentifier la perte de connaissance ;
- préciser son étiologie ;
- évaluer son pronostic.

Un interrogatoire bien conduit permet en général à lui seul de répondre aux deux premiers objectifs.

\* A. Bourrillon.

## Authentification de la perte de connaissance

Authentifier la perte de connaissance, c'est :

- faire préciser par l'entourage les modalités de rupture de contact avec l'environnement (complète ou incomplète). Dans cette démarche, on s'aidera de l'existence ou non de signes associés :
  - modification du teint (pâleur, cyanose),
  - mobilité spontanée,
  - réponse à la stimulation,
  - existence de mouvements anormaux,
  - révulsion oculaire,
  - anomalies respiratoires...
- faire décrire par l'enfant la chronologie de l'événement : avant, pendant, après.

Une description complète de cette chronologie, sans amnésie d'une séquence, élimine une perte de connaissance totale.

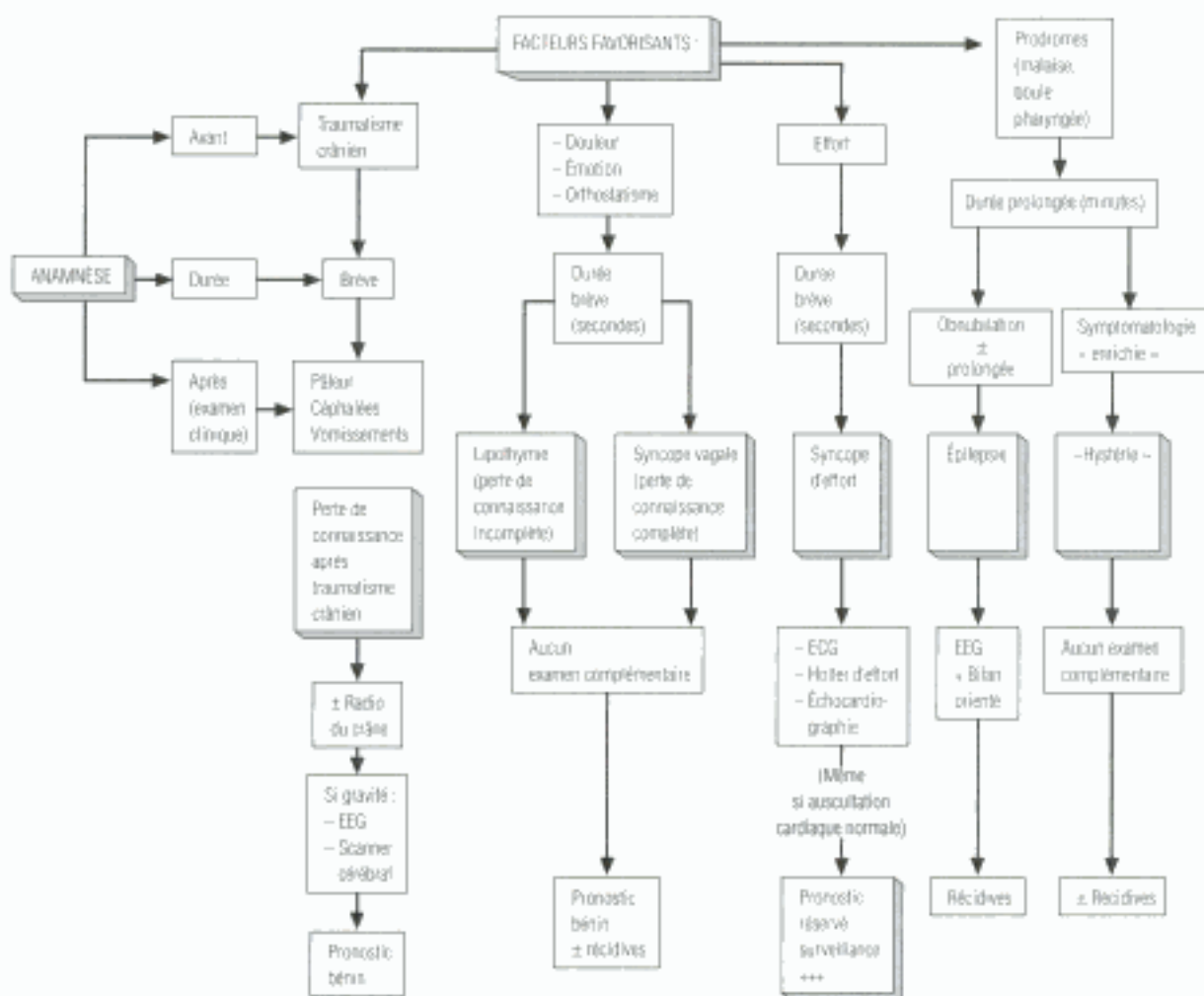


Figure 29.6. Conduite à tenir devant une perte de connaissance brève de l'enfant.

## Diagnostic étiologique

### Interrogatoire

L'interrogatoire permet, ici encore, de faire préciser les événements :

- ayant précédé la perte de connaissance :
  - facteurs favorisants ou déclenchants (évoquant des lipothymies et des syncopes),
  - chute brutale évoquant une épilepsie ;
- ou suivi celle-ci :
  - récupération rapide ou prolongée de la conscience,
  - déficit post-critique,
  - asthénie, céphalées...

On parvient ainsi sur les seules données de l'anamnèse à identifier les principales causes des pertes de connaissance brèves du grand enfant.

- Survenue immédiate au décours d'un traumatisme crânien : lipothymie ou syncope émotive ou douloureuse.
- Lien avec des facteurs déclenchants parfois associés (température extérieure élevée, douleur, émotion, orthostatisme, effort) : lipothymies (pertes de connaissance incomplètes) ou syncopes (pertes de connaissance totales) ayant un mécanisme commun d'ischémie cérébrale aiguë par chute brutale du débit sanguin cérébral, d'origine le plus souvent vasovagale ou réflexe. Dans ce groupe, seules les syncopes d'efforts susceptibles d'avoir une origine cardiaque doivent être explorées.
- Survenue au décours d'une chute brutale traumatisante et prolongation du malaise par une obnubilation amnésique accompagnée plus ou moins de courbatures et de céphalées : paroxysmes épileptiques généralisés.
- Authentification de prodromes évocateurs riches (« boule » pharyngée, précordialgies, arthralgies diffuses...); malaise devant témoin avec parfois chute freinée non traumatisante : manifestations de type hystérique. On reconnaîtra cependant la fréquente sobriété de ces manifestations chez le jeune enfant (réaction hystérique) à la différence des « symptômes de conversion » plus habituels chez l'adolescent.

### Examen clinique

L'examen clinique orienté par les données de l'interrogatoire recherchera en particulier :

- un souffle systolique d'éjection à la base dans les syncopes d'effort (sténose aortique) ;
- un déficit neurologique post-critique (épilepsiel).

Il est le plus souvent normal au décours d'une perte de connaissance brève de l'enfant.

### Examens complémentaires

L'apport des examens complémentaires est de même limité, et leur indication ne saurait se situer qu'en fonction du contexte clinique.

- La **glycémie** est en règle normale, y compris lorsqu'un jeûne relatif est mentionné.
- Il en est de même pour la **calcémie** dans tous les malaises attribués à une « spasmophilie », dont l'identification reste discutée et dont l'hyperventilation semble le mécanisme prédominant.
- L'**électrocardiogramme** de surface est indispensable au décours de toute syncope d'allure « primitive » :

- il est utile au diagnostic de sténose aortique et de certaines myopathies obstructives (signes d'hypertrophie ventriculaire gauche sévère avec troubles de la repolarisation) ;
- il peut authentifier une bradycardie organique sévère par bloc auriculo-ventriculaire complet et congénital ;
- mais il peut être normal dans d'autres troubles rythmiques par tachycardie paroxystique. Il faudra alors compléter les investigations par un enregistrement continu (technique de Holter) pour mettre en évidence une torsade de pointes vers laquelle un espace QT long ou des antécédents personnels de surdité auraient pu orienter ;
- l'épreuve d'effort peut permettre enfin de déceler un accident de tachycardie ventriculaire catécholergique.
- L'électroencéphalogramme a son intérêt et ses limites :
  - normal, il n'élimine en rien un diagnostic d'épilepsie qui est avant tout clinique ;
  - les anomalies paroxystiques (pointes ou même pointes ondes) n'ont rien de spécifique et peuvent s'observer au cours de tous les types de pertes de connaissance brèves et même chez 3,5 % des enfants normaux ;
  - seules les anomalies paroxystiques à type de crises électriques bien authentifiées peuvent permettre de rapporter à leur cause certaines manifestations cliniques atypiques.

### Pronostic

Il est en général favorable, les récurrences venant parfois préciser les situations cliniques initialement non rapportées à leur cause :

- les pertes de connaissance brèves suivant immédiatement un traumatisme crânien sont d'évolution simple dans la majorité des cas ;
- la plupart des lipothymies et des syncopes (d'origine vagale) sont bénignes. Elles peuvent récidiver dans un certain contexte ;
- la méconnaissance de la première manifestation d'une épilepsie n'engage en rien le pronostic ;
- les manifestations hystériques du jeune enfant peuvent être transitoires et ne sous-tendent pas pour autant l'existence d'un état névrotique sous-jacent.

Le pronostic est en fait lié aux seules syncopes d'effort :

- elles doivent en premier lieu évoquer une origine cardiaque ;
- elles sont les seules susceptibles de mettre en jeu la vie de l'enfant, ce qui justifie l'indication systématique d'explorations cardiovasculaires complètes (Holter à l'effort ; échocardiographie). La négativité de ces explorations doit conduire à une surveillance rigoureuse et la récurrence des malaises à l'effort impose la répétition de ces examens.

### ■ BIBLIOGRAPHIE

Bourrillon A., Boccaro F., Pertes de connaissance brèves chez l'enfant. Réflexions à partir de 400 observations, in : Journées Parisiennes de Pédiatrie, Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1986, 268-72.

### ■ Conduite à tenir chez un enfant comateux\*

Le coma réalise une perte de la conscience et de la vigilance. Sa morbidité et sa mortalité sont fonction de l'âge (plus grave chez le jeune enfant), de l'étiologie et de sa sévérité.

\* D. Oriot.



Hidden page

niveau des cuisses), embolie graisseuse ou gazeuse, intoxication au CO et/ou aux fumées d'incendie responsables du coma puis de la chute, convulsions initiales à l'origine de la chute.

### Ischémie-anoxie cérébrale

Qu'il s'agisse d'une cause uniquement cérébrale (strangulation ou pendaison) ou d'une cause systémique (arrêt cardio-respiratoire, noyade, électrocution), le pronostic du coma dépend essentiellement de sa profondeur, en sachant que les causes systémiques retentissent sur les autres organes : insuffisance respiratoire, myocardique, hépatique, rénale, mésentérique...

### Déshydratation sévère

L'état de choc est associé à des signes de déshydratation. L'orientation diagnostique dépend du contexte en sachant que, dans la très grande majorité des cas, il s'agit d'une gastro-entérite. Le « réveil » de l'enfant dès la correction de la déshydratation est un critère de bon pronostic. En cas contraire, il faut suspecter la survenue d'un hématome sous-dural, d'une thrombose sinusienne, d'une hyperosmolarité ou d'une hypo-osmolarité sévère.

### Désordres thermiques majeurs

L'hypothermie < 32 °C s'associe toujours à une hypoglycémie chez le petit enfant. L'hyperthermie majeure > 41 °C s'associe à une défaillance multiviscérale avec des risques de séquelles neurologiques importantes.

Le diagnostic est parfois plus difficile car la cause n'est pas connue. Il faut alors s'aider de tous les éléments anamnestiques et rechercher tous les signes extraneurologiques contributifs (encadré 12). La glycémie capillaire doit être systématique. Le bilan paraclinique sera fait en milieu hospitalier en fonction de la cause suspectée ou probable : FO, EEG, radiographies de crâne, ionogramme, recherche de toxiques, HbCO, bilan hépatique, bilan infectieux... Une ponction lombaire pourra alors être pratiquée en fonction de la clinique et des premiers résultats, après une perfusion de mannitol (0,5 g/kg en 15 minutes, renouvelée 3 heures après la ponction lombaire).

L'existence de convulsions doit faire rechercher leur origine : neurologique, HTA, rénale (bandelette urinaire), œdème cérébral, trouble métabolique, intoxication ou simple hyperthermie. Le syndrome méningé peut être masqué par le coma. Il faut savoir y penser devant un coma fébrile de même qu'à une encéphalite.

L'existence de signes focaux peut orienter vers un abcès, une thrombophlébite cérébrale, une tumeur, un hématome sous-dural, un accident ischémique, une malformation artérioveineuse ou une hémorragie cérébrale.

Les désordres métaboliques sont généralement sans signe de localisation avec parfois des signes hépatiques (fœtor, hépatomégalie, ictère, hémorragies) ou orientant vers une cause précise (odeur acétonémique, hyperpnée, polyurie de l'acidocétose diabétique).

Les intoxications sont bien sûr à suspecter en sachant qu'une intoxication peut en cacher une autre. Un certain nombre de signes neurologiques peuvent orienter vers un type particulier d'intoxication (encadré 13). Par ailleurs, des signes extra-

neurologiques sont parfois présents et alors fortement évocateurs d'une intoxication dans un contexte de coma, comme l'hypoglycémie (alcool) ou l'acidose métabolique (intoxication à l'aspirine, éthylène glycol...).

## 12. Signes extraneurologiques en faveur de l'orientation étiologique d'un coma

### 1. Odeur

- Acétone : acido-cétose diabétique.
- Fœtor hepaticus : coma hépatique.
- Ail : intoxication à l'arsenic, au sélénium, au paraldéhyde.
- Pieds en sueur : acidémie isovalérique.
- Sirop d'érable : leucinose.
- Intoxications : alcool, phénol, pétrole, trichloréthylène.

### 2. Scalp

- Contusion, plaie : traumatisme.
- Vasodilatation veineuse : thrombose du sinus sagittal.

### 3. Peau

- Sèche : déshydratation, myxœdème, insuffisance surrénale.
- Humide (sueurs) : syncope, malaise vagal, hypoglycémie, hypercapnie, certains champignons.
- Mélanodermie : maladie d'Addison.
- Nœvi : sclérose tubéreuse.
- Pétéchies : méningococcémie, bactériémie, endocardite, PTI.
- Érythème : intoxication au CO, atropine, codéine, cocaïne, imipramine, glycine, mercure.
- Cyanose : hypoxie, cardiopathie congénitale, méthémoglobinémie, hypothermie.
- Loup sur le visage : lupus érythémateux, sclérose tubéreuse.
- Desquamation : intoxication à la vitamine A, scarlatine, toxic shock syndrome.
- Anomalies des ongles : endocardite, hypoparathyroïdie, sclérose tubéreuse.

### 4. Yeux

- Chémosis : thrombose du sinus caverneux.
- Ecchymose péri-orbitaire : fracture de l'orbite.
- Hémorragie rétinienne : hémorragie sous-arachnoïdienne, traumatisme.
- Vasospasme : HTA.

### 5. Oreilles

- Hémorragie : fracture de la base.
- Écoulement clair (LCR) : brèche méningée.
- Hénotympan : fracture du rocher.
- Otite : abcès cérébral, méningite, thrombose d'un sinus latéral.

### 6. Nez

- Écoulement clair (LCR) : fracture de la base (ethmoïde) avec brèche méningée.

### 7. Bouche

- Morsure de langue : convulsion.
- Pigmentation muqueuse : maladie d'Addison.
- Raies linguales : saturnisme.

### 8. Cou

- Raideur de nuque : méningite, encéphalite, hémorragie méningée, pneumopathie.
- Goitre : hypo- ou hyperthyroïdie.
- Plaie des vaisseaux : embolie gazeuse.

### 9. Thorax

- Hyperpnée : acidocétose diabétique, intoxication par aspirine, éthylène glycol.

**10. Cœur**

– Souffle : endocardite, abcès cérébral.

**11. Abdomen**

– Hépatomégalie : leucémie, insuffisance hépatique, insuffisance cardiaque.

**12. Extrémités**

– Fracture : traumatisme, embolie graisseuse.  
– Hématome : traumatisme.

**13. signes neurologiques particuliers en cas de coma toxique****1. Tonus**

– Hypotonie, hyponéactivité : benzodiazépines, barbituriques, morphiniques, alcool.  
– Hypertonie, trismus : butyrophénone, phénothiazines.

**2. Pupilles**

– Myosis : morphiniques, benzodiazépines, organo-phosphorés, certains champignons.  
– Mydriase : imipramine, atropine, cocaïne, fleurs de glycine, barbiturique à forte dose, certains champignons.

**3. Convulsions**

– Alcool, antipyrétiques non salicylés, imipramine, xanthine.

**4. Syndrome pyramidal**

– Alcool.

• En cas d'hypoglycémie : 0,3 g/kg de glucose IVD puis à 0,2 à 0,4 g/kg/h.

• En cas d'intoxication aux benzodiazépines : flumazénil [Anexate] 30 mg/kg IVL puis 10 mg/kg/h pendant 6 heures.

• En cas d'intoxication morphinique : naloxone [Narcan] 10 à 50 mg/kg IVD puis 10 mg/kg/h pendant 6 heures.

**Mesures non spécifiques**

• Arrêt de l'alimentation et perfusion sur la base de 1 000 mL/m<sup>2</sup>/j.

• Mise en place d'une sonde gastrique et évacuation d'un éventuel globe vésical.

• Position proclive de 30° en l'absence de choc.

• Limitation des stimuli et lutte contre la fièvre et l'agitation.

• Support ventilatoire dès qu'il existe une atteinte axiale.

• Surveillance hémodynamique et traitement de toute insuffisance circulatoire.

**■ BIBLIOGRAPHIE**

Driot D., Wood C., Évaluation clinique de la profondeur d'un coma, In : *Journées Parisiennes de Pédiatrie*. Flammarion, Paris, 1987, 296-308.

Driot D., Corrélations anatomo-cliniques : analyse de la profondeur d'un coma, *Rev. Pédi.*, 1987, 23, 478-84.

Driot D., Huault G., Diagnostic d'un coma chez l'enfant. *Encycl. Méd. Chir.* (Paris, France), *Pédiatrie*, 4 100 M10, 2-1989.

Driot D., Évaluation de la profondeur d'un coma chez l'enfant, évolution de la pensée clinique. *Presse Méd.*, 1994, 23, 360-1 (éditorial).

**Principes thérapeutiques**

Tout enfant comateux doit être hospitalisé en urgence. Le transport à l'hôpital doit se faire dans un véhicule médicalisé (SMUR, SAMU).

La prise en charge repose sur des mesures d'urgence à mettre en œuvre initialement, avec des mesures spécifiques à appliquer en fonction de l'étiologie. Les mesures non spécifiques sont celles qui pourront être débutées sur les lieux de prise en charge et poursuivies en milieu hospitalier.

**Mesures initiales**

• Assurer la liberté des voies aériennes : désobstruction bucco-pharyngée, mise en place d'une canule de Guédel (évite aussi la morsure de langue) ou en position latérale de sécurité.

• Assurer une ventilation correcte : en cas d'hypoventilation ou d'apnée, ventilation au masque au mieux avec de l'oxygène, à défaut, bouche à bouche.

• Maintenir une perfusion correcte : en cas de choc, expansion volémique par une gélatine [Plasmion] à raison de 20 mL/kg en 20 à 30 minutes.

**Mesures spécifiques**

• En cas de traumatisme : contention du rachis cervical.

• En cas de convulsion : diazépam [Valium] 0,5 mg/kg en intrarectal ou IV (sans dépasser 5 mg).

• En cas de signes d'hypertension intracrânienne : hyperventilation au masque et au ballon avant une intubation trachéale et une prise en charge étiologique.

• En cas de plaie importante et hémorragique du cuir chevelu : exploration et suture urgente.

**■ Urgences psychiatriques chez l'enfant\***

L'arrivée d'un enfant présentant une pathologie psychiatrique aux urgences médicales pose souvent des problèmes complexes, le manque de formation et de temps constituant un handicap dans la prise en charge de ces patients. Plus que d'autres, les urgences psychiatriques sont redoutées et, à ce titre, à l'origine d'hésitations thérapeutiques, elles-mêmes sources d'aggravation des symptômes.

Or, une démarche diagnostique simple permet d'adopter les mesures thérapeutiques initiales adéquates et d'attendre la mise en place des mesures spécialisées. L'urgence psychiatrique constitue à cet égard une véritable urgence médicale à considérer comme telle. Elle réclame une intervention immédiate non spécifique que chacun doit pouvoir apporter en dehors de toute opposition entre problème médical et problème dit « psychologique ».

**■ Interrogatoire et examen clinique d'un enfant présentant une urgence psychiatrique**

Ils impliquent le sujet et sa famille. À l'entourage, on fait préciser le mode et la date de début des troubles, les principaux signes cliniques et leur retentissement sur l'état de l'enfant, les antécédents médicaux et psychiatriques de celui-ci, la notion d'un éventuel suivi psychiatrique, voire d'un traitement

\* M. P. Bouvard et M.-F. Le Heuzey.

psychotrope, l'existence d'un facteur déclenchant, d'un traumatisme crânien récent, d'une prise de toxiques.

L'évaluation de l'enfant est réalisée, si possible, en dehors de la présence des parents. Un contact personnalisé avec lui est indispensable pour apprécier la symptomatologie la plus objective. On apprécie la présentation, la qualité du contact, la cohérence des propos, la thymie, la thématique du discours, l'existence d'une confusion mentale... L'observation de l'enfant doit toujours s'accompagner d'un examen clinique, global et neurologique.

Il faut savoir d'emblée éliminer les fausses urgences, où la demande principale est celle d'une réassurance de la part de l'entourage et qui ne méritent pas une intervention médicale immédiate. C'est le cas notamment de certains enfants amenés pour des refus alimentaires ponctuels, des troubles du sommeil, ou certaines difficultés comportementales. La prise en charge peut en être différée dans le cadre d'une consultation.

## ■ Principaux tableaux psychiatriques de l'urgence

### États d'agitation

L'enfant est amené pour une crise d'agitation avec ou sans manifestations d'auto- ou d'hétéro-agressivité.

#### Avec confusion mentale associée

Il faut évoquer d'emblée les syndromes organiques :

- prise de toxiques volontaire ou accidentelle ;
- prise d'alcool ;
- traumatisme crânien, parfois ignoré de la famille ;
- troubles métaboliques (hypoglycémie) ;
- épilepsie et tumeurs ;
- causes infectieuses...

#### Sans confusion mentale associée

##### États délirants

Le délire constitue une perte de contact avec la réalité et entraîne l'adhésion complète du sujet. Plus fréquents chez l'adolescent que l'enfant prépubère. On évoque :

- la buphée 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...
- un épisode maniaque : agitation, euphorie, insomnie, idée de grandeur ;
- la schizophrénie : le diagnostic repose essentiellement sur l'anamnèse et l'analyse sémiologique précise ;
- la dépression délirante qui associe un tableau de dépression majeure (ralentissement psychomoteur important, tristesse marquée, troubles du sommeil, etc.), à une thématique délirante (idées de culpabilité, d'incapacité, de ruine), à des hallucinations et des antécédents personnels ou familiaux de troubles de l'humeur.

##### États anxieux

• **Les états phobiques** et l'anxiété 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'anxiété 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.

### Autres situations psychiatriques

L'agitation est un symptôme non spécifique s'observant dans des situations diverses : autisme, retard mental, troubles disruptifs, pathologies relationnelles parents-enfants, etc.

Tentatives de suicide (voir chapitre 24)

## ■ Conduite à tenir devant les états d'agitation (fig. 29.7)

### Conditions d'application du traitement médicamenteux

En toutes circonstances, il faut garder la maîtrise de la situation en se faisant aider par d'autres membres de l'équipe des urgences. Il faut :

- isoler l'enfant et le séparer momentanément de sa famille ;
- le placer dans un lieu éclairé sous la surveillance d'une infirmière rassurante qui essaiera de maintenir un contact verbal avec lui ;
- protéger l'enfant et son entourage en mettant tout objet éventuellement dangereux hors de sa portée.

Toute contention est à éviter, du fait de son effet aggravant sur l'agitation.

La décision d'un traitement médicamenteux n'est pas systématique. Elle est fonction de la nature de l'affection sous-jacente, de la durée et de l'intensité de l'agitation, du caractère répété ou non des accès, de la dangerosité des manifestations. Il faut savoir *ne pas tergiverser, éviter les produits peu actifs ou les faibles doses, prévoir une surveillance efficace s'il est choisi un traitement ambulatoire.*

### Traitement chimiothérapeutique des états d'agitation

#### Avec confusion mentale associée

L'administration d'un traitement doit être de principe évitée, tant que le bilan organique n'est pas réalisé et l'étiologie connue. Le risque est, en effet, de masquer la symptomatologie ou d'aggraver la confusion.

Cependant, certains cas peuvent, par leur intensité, nécessiter un traitement. Il faudra alors utiliser des neuroleptiques sédatifs à action brève, à des posologies modérées, comme la lévomépromazine [Nazinan solution buvable per os 10-15 gouttes ou 1/2 ampoule de 25 mg IM].

#### Sans confusion mentale associée

##### États délirants

Ils répondent aux neuroleptiques.

• L'halopéridol [Halidol] est un neuroleptique polyvalent, à la fois sédatif et antidélirant ; on le prescrit si possible per os

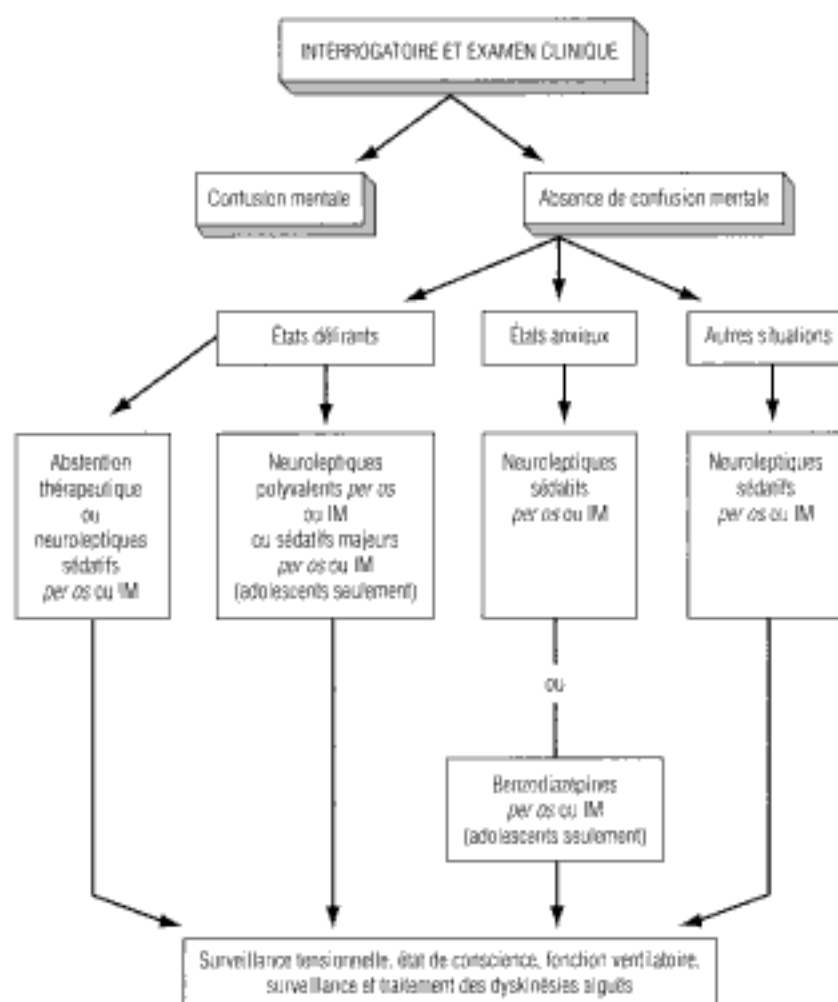


Figure 29.7. Démarche à adopter devant un état d'agitation.

(solution buvable à 2 mg/mL) : 0,2 à 0,3 mg/kg/j, soit 10 à 15 mg par jour, soit 100 à 150 gouttes par jour en trois prises, avec une prise immédiate de 3 à 5 mg ; sinon IM (ampoule à 5 mg/mL) : 1/2 à 1 ampoule à répéter si besoin.

• Ces traitements nécessitent une surveillance systématique après leur administration :

- surveillance de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque du fait du risque d'hypotension artérielle orthostatique ;
- surveillance clinique à la recherche de dyskinesies aiguës (mouvements toniques touchant préférentiellement la face et la nuque). Leur traitement est basé sur les antiparkinsoniens de synthèse : tropatépine (Lepticur, 1/2 à 1 ampoule à 10 mg IM). Les correcteurs antiparkinsoniens ne sont pas à prescrire systématiquement mais à la demande.

### États anxieux

Ils répondent aux *neuroleptiques sédatifs* :

- levomépromazine (Nozivan) : si possible *per os* (solution buvable à 4 %), 1 à 3 mg/kg/j en une seule prise ; sinon IM (ampoule 1 mL, 25 mg), aux mêmes doses que *per os*, en une seule injection ;

- cyamémazine (Tercian) : si possible *per os* (solution buvable 4 %), 1 à 3 mg/kg/j en une seule prise ; sinon IM (ampoule 5 mL, 50 mg).

La surveillance est essentiellement tensionnelle, sans correcteur antiparkinsonien, avec une bonne tolérance. Le traitement d'urgence sera répété en fonction de l'évolution.

Les états anxieux répondent également aux benzodiazépines, à réserver aux adolescents (10 % des enfants prépubères traités par benzodiazépines réagissent paradoxalement à cette famille chimique dont il vaut mieux éviter l'emploi) :

- *per os* lorazépam (Lémesta), 1 à 2 comprimés à 1 mg ; clorazépatate (Tranxène), 1 à 2 comprimés à 10 mg ;
- en IM : clorazépatate (Tranxène) : 1/2 ampoule à 50 mg, d'effet rapide.

La surveillance portera essentiellement sur l'état de conscience et la fonction ventilatoire.

### Autres situations psychiatriques

Le traitement n'est indiqué qu'en cas de persistance de l'agitation après l'entretien. On peut alors proposer des neuroleptiques sédatifs par voie orale, à renouveler si besoin :

Hidden page

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 (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 à 15  $\mu$ g/kg de poids par voie IM ou sous-cutanée au voisinage de la piqûre en cas de choc au venin d'hyménoptère. Elle peut être renouvelée après 15 minutes. Les voies IV ou la voie sublinguale (0,25 mg) sont également utilisables.

#### Avlocardyl

L'Avlocardyl (propranolol) est un sympatholytique bêta bloquant utilisé dans les malaises des téralgies de Fallot. Un puissant métabolisme hépatique dès le premier passage réduit sa biodisponibilité au tiers de la dose ingérée. Dans les malaises, il est utilisé donc seulement par voie IV. L'injection de 1 mg de propranolol dilué dans 5 mL de glucose à 5 % en IV lente suffit en général à faire réapparaître le souffle de la sténose pulmonaire. Il est présenté en ampoule de 5 mg pour 5 mL.

#### Lasilix

Le Lasilix (furosémide) 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 Henlé et réduit la surcharge hydrosodée. Son action est rapide (15 min), 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

Le Célestène (bétaméthasone) est le plus utilisé des corticoïdes injectables lors des dyspnées laryngées. Il est présenté en ampoule de 1 mL = 4 mg, 2 mL = 8 mg et 5 mL = 20 mg. Il est administré par voie IV ou IM à la dose de 0,5 à 1 mg/kg de poids et permet une amélioration de la dyspnée des laryngites sous-glottiques en moins de 30 min.

Il fait également partie du traitement des crises d'asthme graves. La corticothérapie au cours des crises d'asthme peut être débutée à domicile à la dose de 2 mg/kg sans dépasser 60 mg de prednisone ou équivalent en une prise.

#### Bricanyl

Le Bricanyl (terbutaline) est un  $\beta$ -2-adrénergique injectable par voie sous-cutanée à la dose de 7 à 10  $\mu$ g/kg de poids, ce qui correspond à une demi-ampoule pour 15 kg.

#### Ventoline

La Ventoline (salbutamol) est un  $\beta$ -2-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. Néanmoins l'administration des  $\beta$ -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 dans lesquelles les enfants ventilent sous air. La dose de salbutamol n'est pas codifiée. La posologie la plus 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, Nebuhaler, 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.

#### Atrovent

L'Atrovent (bromure d'ipratropium) est utilisé sous une forme solution pour nébulisation (dose unitaire 0,25 mg/2 mL). Utilisé en aérosol doseur, le bromure d'ipratropium en association avec un  $\beta$ -2-mimétique assure une bronchodilatation légèrement supérieure par rapport à un  $\beta$ -2-mimétique seul. Sa place dans l'arsenal thérapeutique n'est pas encore évaluée.

## ■ 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), chlore (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 trou-

Hidden page



médicamenteuse à visée sédatrice et de transférer l'enfant par SAMU dans les plus brefs délais.

### Dyspnée aux deux temps

Une dyspnée aux deux temps est évocatrice de corps étranger corroborée par la notion d'un syndrome de pénétration. Si l'enfant n'est pas asphyxique, tousse aux changements de position, avec wheezing, il sera transféré dans un service ORL pour bronchoscopie, sous corticoïdes et en position assise. Tout geste intempestif est à proscrire. S'il est asphyxique, on

tentera les manœuvres de désenclavement d'un corps étranger [fig. 29.8a et b, fig. 29.9a et b, page 770].

### Dyspnée expiratoire

Une dyspnée expiratoire (asthme, bronchiolite, corps étranger). En cas de crise d'asthme, une bouffée de bronchodilatateur pour 2 à 4 kg de poids (maximum 10 bouffées) est délivrée aux mieux par chambre d'inhalation, même chez le grand enfant. En cas d'échec, une injection sous-cutanée de terbutaline (*Bricanyl*) 7 mg/kg est administrée. La bronchiolite sévère nécessitera le plus souvent une hospitalisation.

## 15. Mesures de désenclavement

– Les manœuvres de désenclavement d'un corps étranger chez un enfant asphyxique et conscient consistent en 5 tapes dorsales entre les omoplates chez le nourrisson de moins de 1 an : manœuvre de Mofenson (fig. 29.8a), comme chez l'enfant plus grand (fig. 29.8b). On s'abstient de tout geste intempestif susceptible d'aggraver la situation : doigts dans la bouche avec risque de vomissement et d'inondation trachéo-bronchique, suspension par les pieds avec risque d'enclavement du corps étranger en sous-glotte.

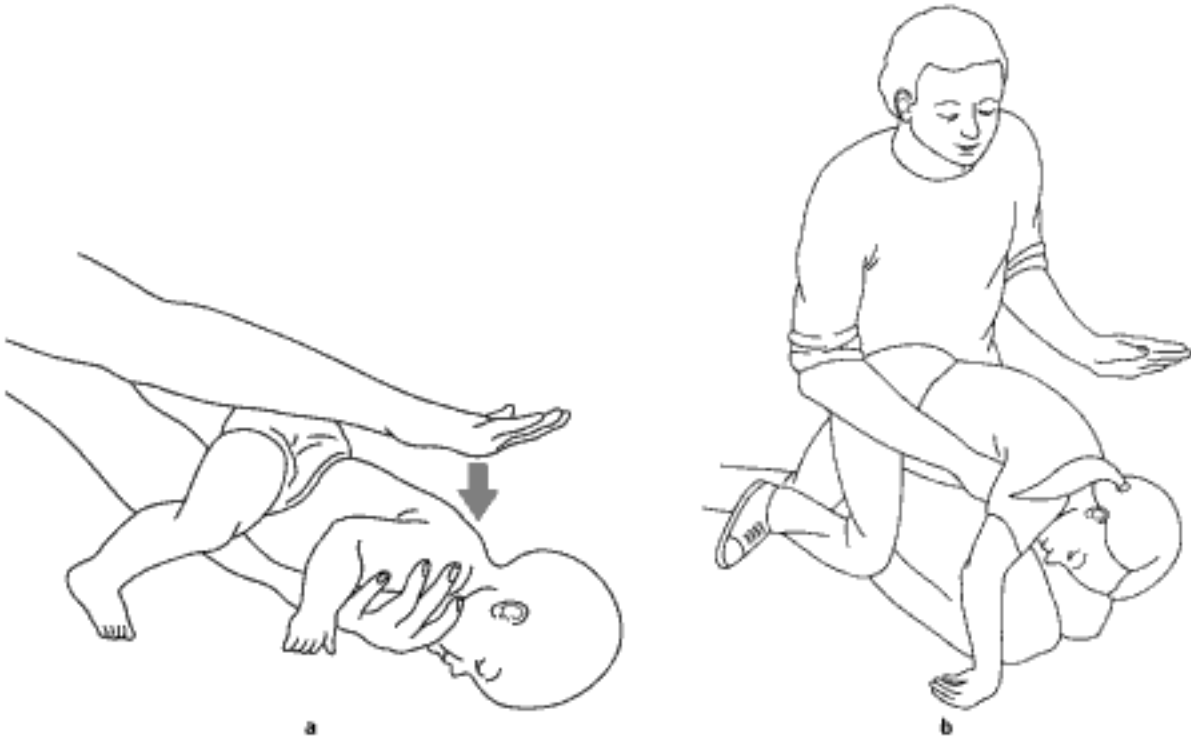
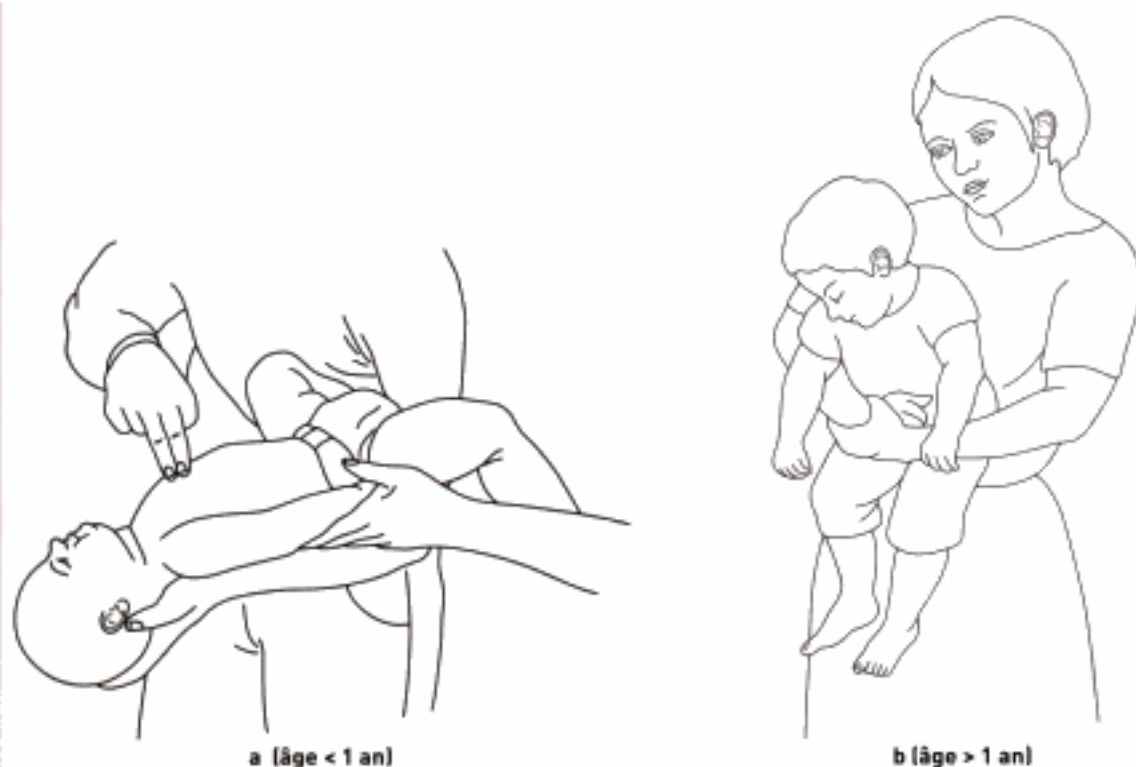


Figure 29.8. Techniques d'expulsion d'un corps étranger par claques dorsales selon l'âge.

a) Nourrisson.  
b) Enfant plus âgé.

En cas d'échec chez l'enfant de moins de 1 an, on effectue 5 compressions thoraciques 1 cm au-dessus de la xiphoïde à un rythme plus lent que celui du massage : 1 par seconde (fig. 29.9a). Au-delà de 1 an, sont effectuées 5 compressions abdominales en se plaçant derrière l'enfant et en comprimant fermement de bas en haut avec une main recouvrant le poing de l'autre : manœuvre de Heimlich (fig. 29.9b). Réévaluer l'enfant si le corps étranger n'est toujours pas évacué et l'enfant encore conscient, poursuivre tapes dorsales et compressions thoraciques chez le moins de 1 an jusqu'à l'expulsion du corps étranger.

– Chez l'enfant inconscient, il est recommandé (ILCOR 2005, ERC 2005) d'ouvrir les voies aériennes, faire 5 insufflations. Si le thorax ne se soulève pas, quel que soit l'âge, débiter les compressions thoraciques sans évaluer la circulation et suivre la séquence 32 à 1 seul sauveteur ou 15/2 à deux sauveteurs pendant 1 minute en vérifiant si le corps étranger est visible avant de faire les insufflations.

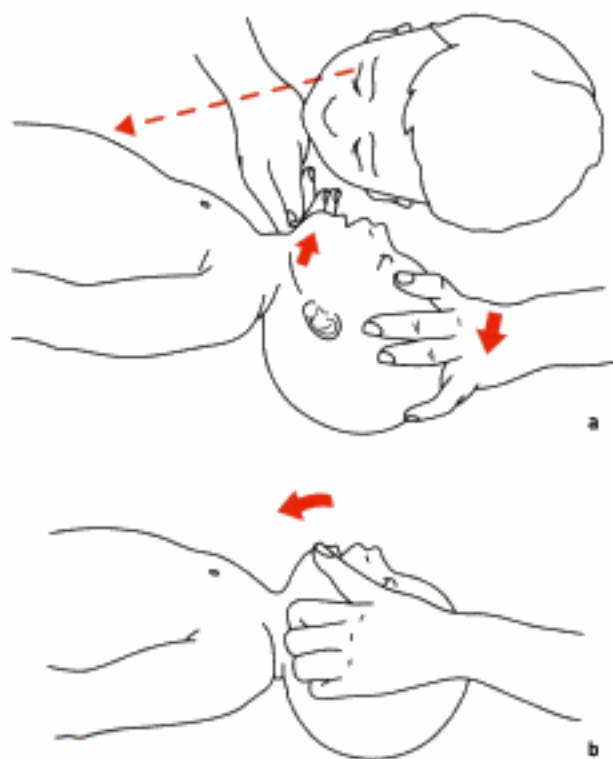


**Figure 29.9.** a) Si les tapes dorsales n'ont pas permis de lever l'obstruction, faire 5 compressions thoraciques 1 cm sous la ligne mamelonnaire [d'après Achlerl B., *Manuel de soins en urgences pédiatriques*, Elsevier 2007]. b) Manœuvre de Heimlich, enfant (conscient) vertical schéma [d'après Réan. *Soins Intens. Méd. Urg.*, 1998, 4 (3-4), 177-83].

### L'enfant ne respire plus

Le premier geste est d'ouvrir les voies aériennes (manœuvre d'hyperextension de la tête, antépulsion de la mâchoire inférieure [fig. 29.10] ou manœuvre alternative de luxation antérieure de la mâchoire sans mobilisation de la tête si on suspecte une lésion cervicale). Un aspirateur électrique de mucosités permet de lever un encombrement des voies aériennes supérieures. On utilisera en son absence une grosse sonde d'aspiration montée sur une seringue de 50 cc pour aspirer la stase salivaire.

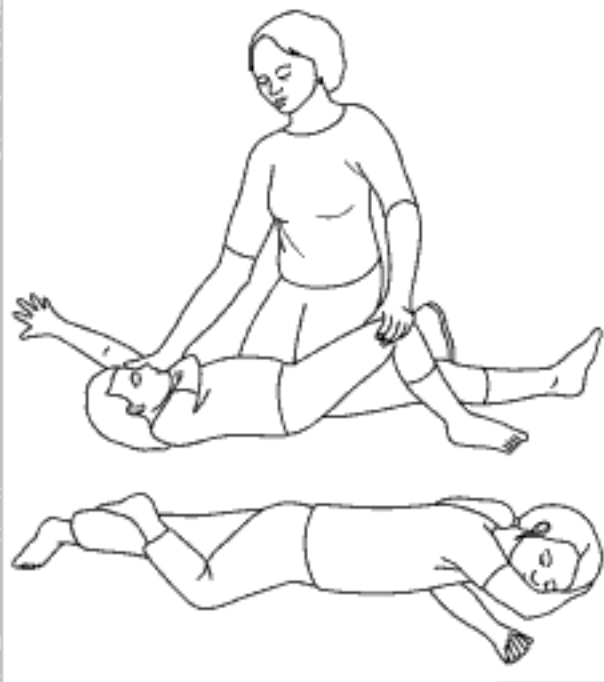
À la suite de ces manœuvres d'ouverture des voies aériennes, soit l'enfant respire et il faut maintenir les voies aériennes perméables, soit l'enfant ne respire pas ou mal et il faut entre-



**Figure 29.10.** a) Manœuvre « hypertension de la tête/antépulsion de la mâchoire inférieure ». Elle consiste à rejeter modérément la tête en arrière d'une main tandis que 2 doigts de l'autre soulèvent en avant le menton. Au cours de cette manœuvre, le sauveteur peut déterminer si l'enfant respire ou non en écoutant un éventuel bruit respiratoire, en percevant la chaleur de l'air expiré et en inspectant le thorax et l'abdomen à l'affût du moindre mouvement. b) Manœuvre « luxation antérieure de la mâchoire inférieure ». Les deux mains du sauveteur agrippent les branches montantes du maxillaire inférieur et ouvrent la bouche d'un mouvement de rotation vers l'avant.

### 16. Position latérale de sécurité (PLS)

Le sauveteur s'agenouille à côté, allonge les jambes de l'enfant, étend à angle droit le bras qui est vers lui, plie le genou opposé, prend la main opposée et place la face dorsale de cette main contre la joue côté sauveteur tout en faisant basculer le genou vers soi, fléchit la jambe du dessus pour que hanche et genou soient à angle droit.



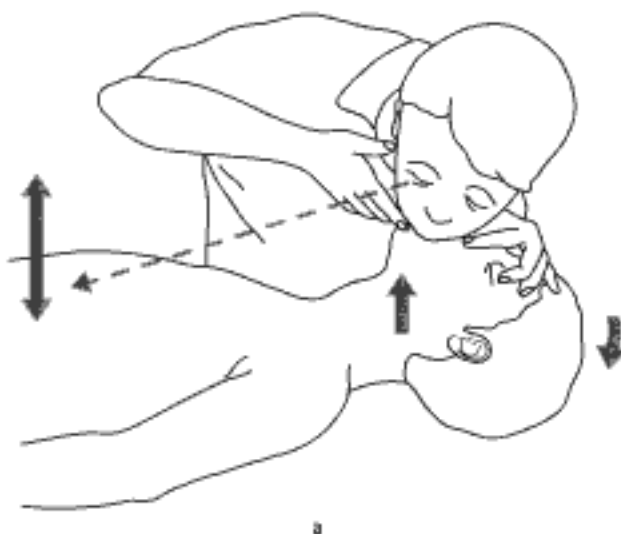
prendre la ventilation artificielle en maintenant les voies aériennes perméables. En l'absence de tout moyen matériel, l'insufflation directe se fait par bouche-à-bouche : bouche-à-bouche plus nez chez l'enfant de moins de 1 an ou bouche-à-bouche en pinçant le nez chez l'enfant plus grand. Les insufflations sont lentes : 1 à 1,5 seconde avec faible pression afin de prévenir une surdistension gastrique qui gênerait la ventilation mais suffisantes pour entraîner un soulèvement thoracique visible (fig. 29.11). L'adjonction d'oxygène et d'une ventilation à l'insufflateur manuel sur masque est souhaitable avec tailles d'insufflateur manuel et de masque adaptées à l'enfant.

S'il existe une activité cardiaque, la ventilation artificielle est poursuivie jusqu'à reprise spontanée, sinon un massage cardiaque est entrepris après 5 insufflations.

En cas de reprise d'une ventilation adaptée et en l'absence de traumatisme crânio-rachidien, l'enfant est placé en position latérale de sécurité [PLS]. La respiration est contrôlée régulièrement.

Dans la crise d'asthme majeure avec thorax bloqué et disparition du murmure vésiculaire, l'injection intraveineuse de 5 µg/kg de salbutamol en 5 minutes peut permettre de rouvrir les voies aériennes. On y associe une injection de corticoïdes [hémisuccinate d'hydrocortisone : 10 mg/kg ou méthylprednisone [Solumédrol] 0,5 à 1 mg/kg].

En cas d'échec des manœuvres de désenclavement d'un corps étranger sous-glottique, impossibilité d'intuber et de repousser le corps étranger dans la bronche souche droite, on peut être amené à des mesures d'exception. On introduit un cathon



a



b

29.11. a) Ventilation au bouche-à-bouche, chez un grand enfant. Le sauveteur, d'un coup d'œil latéral, s'assure que le thorax se soulève.

b) Chez le petit enfant, la ventilation au bouche-à-bouche inclut le nez.

14G dans la trachée au-dessous du corps thyroïde à travers la membrane crico-thyroïdienne en orientant l'aiguille vers le bas à 45° par rapport à l'horizontale. La ventilation est effectuée par l'intermédiaire d'un corps de seringue de 20 cm<sup>3</sup>.

### ■ Détresse cardiovasculaire

#### Arrêt cardiorespiratoire

L'arrêt cardiorespiratoire chez l'enfant en dehors des traumatismes est principalement dû à des affections respiratoires ou

à un choc avec hypoxémie et acidose. La libération des voies aériennes est parfois le seul geste nécessaire à la restauration des fonctions vitales. Si elle ne suffit pas, la réanimation cardiopulmonaire élémentaire (RCP) est immédiatement entreprise. Le pronostic ultérieur dépend de la rapidité de sa mise en route et de son exécution adéquate.

On reconnaît l'arrêt cardiorespiratoire sur l'absence de réactivité, l'apnée ou la respiration agonique (gasp) et l'absence de pouls. Le pouls huméral est plus accessible chez le nourrisson que le pouls carotidien. Chez l'enfant de moins de 1 an les manœuvres de ressuscitation sont entreprises si le pouls huméral est inférieur à 60 min.

Après avoir libéré les voies aériennes et effectué 5 insufflations, la ventilation artificielle est couplée au massage cardiaque externe (MCE). On note l'heure de début et l'état des pupilles. Avant la puberté, à un seul sauveteur, 1 minute de réanimation cardiopulmonaire (RCP) est pratiquée avant d'appeler le 15. À deux sauveteurs, l'un commence la RCP pendant que l'autre appelle. En dehors du nouveau-né, les compressions thoraciques sont comme pour l'adulte au rythme de 100 par minute avec une alternance de 30 compressions pour 2 insufflations si on est seul, une alternance de 15 compressions pour 2 insufflations si on est deux. Chez le nouveau-né, l'alternance est de 3/1.

Après la puberté, comme pour l'adulte, en dehors de la noyade et des traumatismes, l'alerte 15 est déclenché avant d'entreprendre la RCP afin qu'un trouble du rythme puisse bénéficier d'une défibrillation précoce.

La technique du MCE est différente selon l'âge de l'enfant.

Chez le nouveau-né et le nourrisson (fig. 29.12), le thorax est empaumé à deux mains, de manière à ce que les doigts se rejoignent en arrière, tandis que les deux pouces se superposent sur le sternum 1 cm en dessous des mamelons, enfonçant le sternum du tiers de la hauteur du thorax.

À un seul sauveteur, la technique à deux doigts est préférée : deux doigts sur la moitié inférieure du sternum, 1 cm au-dessus de la xiphoïde, enfoncent la paroi thoracique du tiers (fig. 29.13).

Chez l'enfant plus grand (fig. 29.14), en décubitus dorsal sur un plan dur, le talon d'une main ou des deux mains comme pour l'adulte, bras en extension sur le haut de la moitié inférieure du sternum, enfonce le thorax du tiers de sa hauteur sans appuyer sur la xiphoïde.

Le temps de compression représente 50 % du cycle.

On contrôle l'efficacité du MCE par la palpation d'un pouls fémoral ou carotidien et chez le nourrisson d'un pouls huméral. On poursuit sans interruption les gestes de la RCP élémentaire jusqu'à l'arrivée du SAMU. Seront pratiqués alors intubation, ventilation assistée, poursuite du MCE sans alternance, abord vasculaire et adrénaline 10 mcg/kg.

Les résultats de la RCP sont directement proportionnels à la durée présumée de l'arrêt cardiaque.

Environ 10 % des ACR surviennent après un trouble du rythme et ce d'autant que l'enfant est plus âgé. Il est licite au-delà de 1 an d'utiliser un défibrillateur automatique ou semi-automatique (DSA) comportant un système d'analyse informatisée du rythme cardiaque et délivrant ou demandant au sauveteur de délivrer un choc pour une fibrillation ventriculaire ou une tachycardie ventriculaire sans pouls à condition que l'appareil comporte un atténuateur d'énergie pour les enfants.

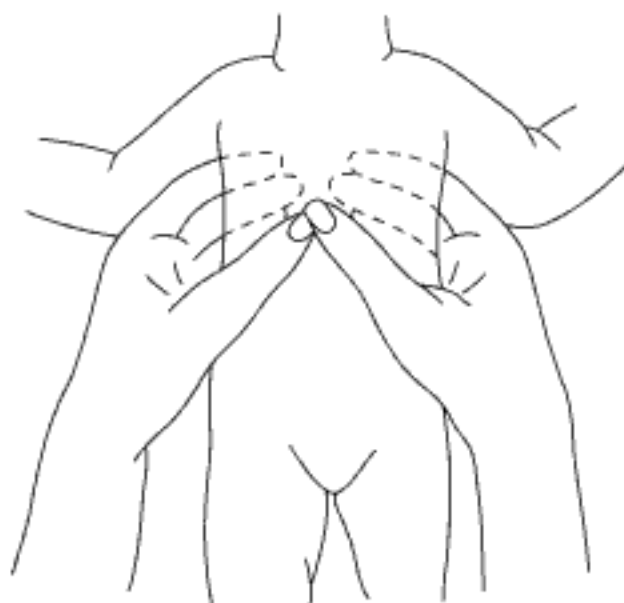


Figure 29.12. Massage cardiaque du nouveau-né et du nourrisson.

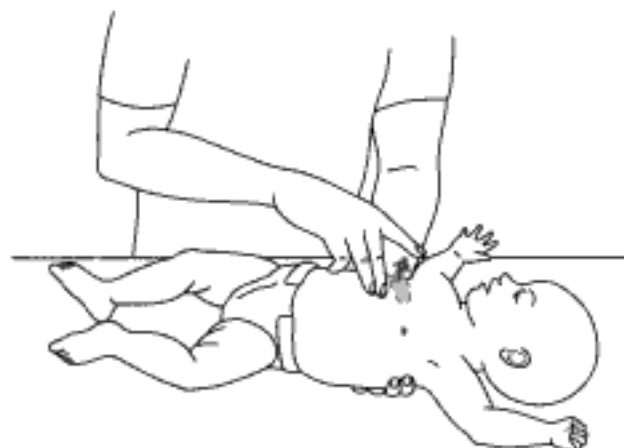


Figure 29.13. Technique de réanimation cardiopulmonaire avec 2 doigts. L'annulaire et le majeur d'une main sont placés sur la moitié inférieure du sternum. L'autre main peut soutenir le dos du nourrisson (d'après Achlerl B., Manuel de soins en urgences pédiatriques, Elsevier 2007).

### Collapsus

Associant tachycardie, chute tensionnelle, temps de recoloration allongé, oligurie, il demande une analyse rapide, suivie d'un traitement urgent.

L'état de choc est le plus souvent d'origine hypovolémique chez le petit enfant. L'étiologie la plus fréquente en ville est la déshydratation. Un enfant conscient peut bénéficier d'un début de réhydratation orale (au besoin par gavage) avec un soluté de réhydratation, en attendant la mise en place d'une voie

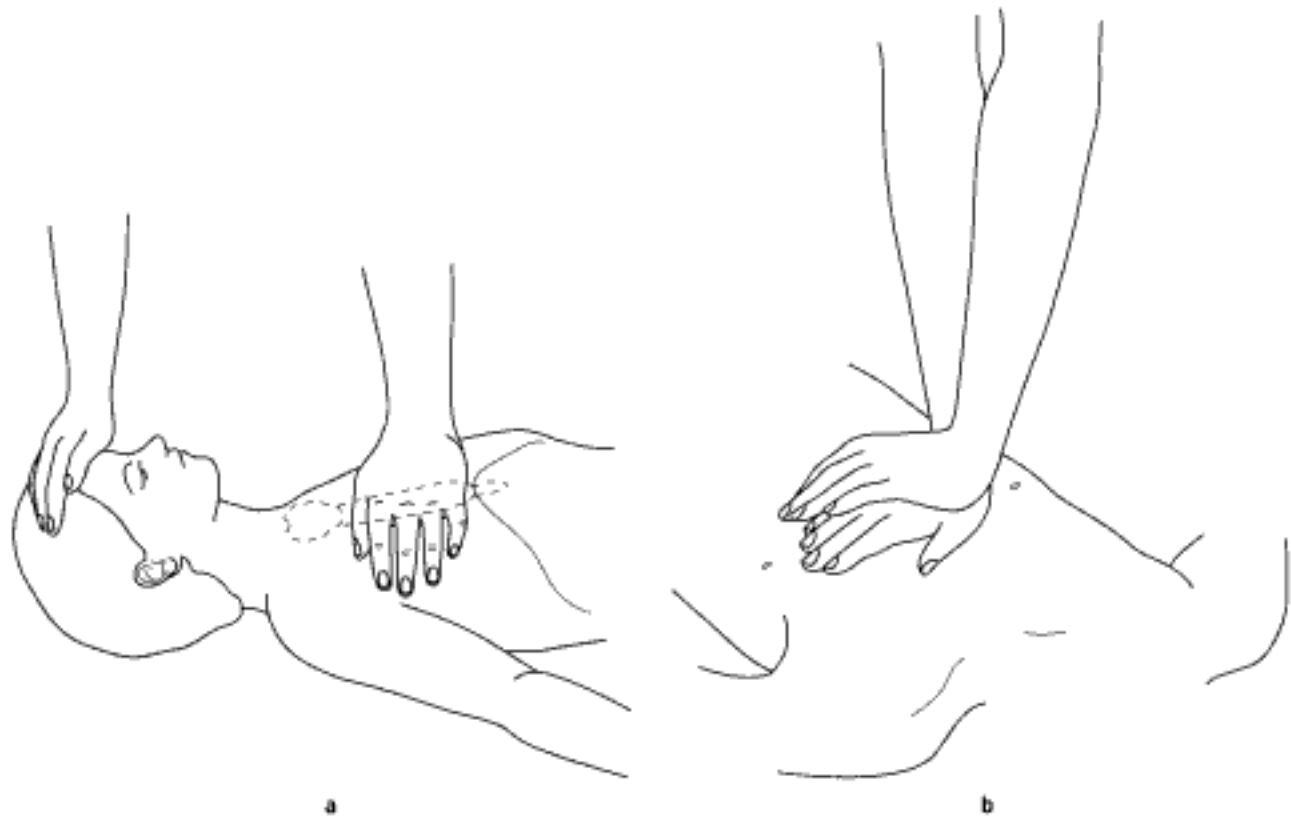


Figure 29.14. Massage cardiaque de l'enfant.

veineuse. Si l'enfant est inconscient, une voie veineuse ou un dispositif intra-osseux sera posé le plus souvent par un médecin du SAMU, pour effectuer un remplissage de 20 mL/kg de sérum physiologique.

Le collapsus peut être aussi d'origine cardiogénique. Devant des signes d'insuffisance cardiaque (hépatomégalie, galop), le traitement est l'injection de furosémide (1 à 2 mg/kg IV ou IM).

En cas de fièvre élevée, ou a fortiori d'un purpura, le tableau évoquant une méningococcémie sévère nécessitant une injection urgente de ceftriaxone (Rocéphim) 50 mg/kg IV.

Dans le choc anaphylactique, l'adrénaline reste une drogue de choix.

#### HTA sévère

L'hypertension artérielle sévère est dite menaçante quand les chiffres de PA systolique et/ou diastolique sont supérieurs ou égaux au 97,5<sup>e</sup> percentile + 30 mmHg. Le traitement est la nicardipine (Laxen).

#### Autres situations

Un traitement urgent à visée cardiologique est nécessaire dans deux situations plus rares :

- l'injection sous-cutanée d'atropine (0,01 à 0,03 mg/kg) dans le malaise vagal avec bradycardie ;
- l'injection d'Avlocardyl, à la dose de 1 mg dilué dans 5 cm<sup>3</sup> de glucose à 5 % en IV lente sur 5 minutes dans le malaise hypoxique des cardiopathies congénitales type Fallot.

## ■ Détresse neurologique

Si l'enfant présente un coma, il faut en apprécier la profondeur grâce au score de Glasgow. Un score inférieur à 7-8 s'accompagne de troubles respiratoires et/ou souvent de troubles hémodynamiques. L'existence de troubles respiratoires nécessite le contrôle des voies aériennes, la position latérale de sécurité et le maintien de l'ouverture des voies aériennes par une canule de Guedel.

Si l'enfant convulse, après avoir rétabli le contrôle des voies aériennes, on administre du diazépam par voie intrarectale à la dose de 0,5 mg/kg. L'hyperthermie éventuelle est traitée par paracétamol (15 mg/kg) en suppositoires ou *Perfalgan* : 15 à 20 mg/kg. Le contrôle de la glycémie par *Dextrostix* est systématique. En cas d'hypoglycémie, on injectera du glucose à 30 %, suivi si besoin de 0,5 à 1 mg de glucagon en sous-cutané. L'enfant sera ensuite dirigé vers l'hôpital, un transfert SAMU étant préconisé si les convulsions durent ou récidivent.

## ■ Pathologie accidentelle

### Intoxications

#### Intoxication par produit ménager

Seuls les produits caustiques (soude caustique, poudre de lavage pour machine à laver, détartrant) sont très dangereux par les brûlures qu'ils occasionnent au niveau de l'oropharynx, de l'œsophage, plus rarement des voies respiratoires

supérieures. Il faut déconseiller aux parents de faire vomir, ne rien donner par la bouche, effectuer une injection de corticoïdes en cas de dyspnée laryngée et transférer par équipe médicalisée en ORL.

En cas de projection de produit caustique sur la peau ou l'œil, un lavage de la région intéressée à l'eau du robinet pendant quinze à vingt minutes et une protection oculaire par compresses stériles et collyre neutre précèdent l'avis ophtalmologique.

### Intoxication par produit industriel

Il s'agit le plus souvent de produits pétroliers (*White Spirit*) ou de solvants (trichloréthylène). Le médecin conseille aux parents de retirer les habits imprégnés du produit, de ne rien donner par la bouche et de ne pas faire vomir. Il apprécie l'état respiratoire, le niveau de conscience et hospitalise systématiquement.

### Intoxications médicamenteuses

L'interrogatoire précise le ou les produits ingérés, la quantité supposée absorbée, l'heure d'ingestion, l'âge et le poids de l'enfant. Un avis est pris auprès du centre régional antipoison. Il est préconisé, si l'enfant est conscient, de le faire vomir au besoin en s'aidant de sirop d'ipéca ou d'apomorphine à raison de 0,25 mg/kg. Si l'enfant est inconscient, il est placé en position latérale de sécurité avec surveillance respiratoire et hémodynamique dans l'attente d'une structure médicalisée d'urgence.

### Brûlures graves

Elles sont fréquentes chez l'enfant. Il est conseillé de déshabiller l'enfant (sauf s'il porte des vêtements synthétiques ou en cas de brûlure par flamme), de doucher la zone brûlée à l'eau froide pendant 10 à 15 minutes en allant du centre vers la périphérie et d'envelopper les zones brûlées dans un pansement stérile. Aucun produit n'est appliqué. On dressera un

rapide bilan : surface brûlée, profondeur, âge, poids, au terme duquel l'enfant est adressé en unité de chirurgie, en réanimation pédiatrique polyvalente ou en unité spécifique de brûlés.

### Noyade

Il est beaucoup plus rare pour le praticien d'intervenir au terme d'une **noyade**. Trois situations sont possibles :

- l'arrêt cardiorespiratoire : l'eau est évacuée des voies respiratoires par une ou deux compressions exercées à la base du thorax d'un enfant en décubitus ventral, tête déclive. Le buccopharynx et l'estomac sont aspirés. On débute ou poursuit le bouche-à-bouche et le massage cardiaque jusqu'à l'intervention de l'équipe de réanimation sans se préoccuper de la durée d'immersion et du degré d'hypothermie ;
- l'enfant est inconscient ou en arrêt respiratoire au moment du repêchage. La récupération d'une autonomie respiratoire et d'une conscience normale est en général rapide dès les premiers gestes de sauvetage. L'hospitalisation est cependant obligatoire en exerçant un réchauffement progressif ;
- si l'enfant n'a jamais perdu connaissance, l'hospitalisation est cependant nécessaire.

**Les gestes pratiques d'urgence peuvent permettre au praticien, soit de traiter, soit d'attendre des secours plus élaborés en dressant un rapide bilan de la situation (adresse précise, âge, poids, degré de gravité de la défaillance en cause).**

### ■ BIBLIOGRAPHIE

The International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR), Consensus on science with treatment recommendations for pediatric and neonatal patients : pediatric basic and advanced life support, *Pediatrics*, 2006, 117, 955-77.

Biarent D., Bingham R., Richmond S. et coll. : European Resuscitation Council Guidelines for resuscitation 2005, Section 6, Paediatric life support, *Resuscitation*, 2005, 67, Suppl 1, S97-133.

Coordonné par G. Sebag

### Plan du chapitre

Introduction .....	775
Les pièges et comment les éviter .....	776
Imagerie du système nerveux central .....	777
Imagerie thoracique .....	778
Imagerie osseuse ou articulaire .....	781
Imagerie de l'appareil urinaire .....	783
Imagerie digestive .....	784
Imagerie en hématologie .....	786
Imagerie en endocrinologie .....	787
Imagerie de la tête et du cou .....	787
Imagerie des tumeurs abdomino-pelviennes ..	788

## ■ Introduction\*

Le juste usage de l'imagerie clinique en pédiatrie passe par la connaissance des possibilités et des limites des nombreuses techniques actuellement disponibles, et par la prise en compte de certaines règles simples et souvent pourtant négligées. Nous invitons également le lecteur à s'appuyer sur une démarche de « médecine fondée sur des preuves scientifiques » et 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 Société française de biophysique et de médecine nucléaire (<http://www.sfr-radiologie.asso.fr>) en concertation avec l'ANAES et la Direction générale de sûreté nucléaire et de la radioprotection. Le niveau de preuve scientifique et l'importance de l'irradiation induite sont mentionnés pour chaque indication. Ces recommandations ont été élaborées en réponse à l'obligation légale de radioprotection des enfants inscrite dans la directive européenne 97/43 Euratom. L'objectif est une pertinence en termes de justification et d'optimisation des examens radiopédiatriques, source d'une meilleure radioprotection des enfants, que ce soit par les cliniciens demandeurs ou par les spécialistes de l'imagerie eux-mêmes.

## ■ Outils disponibles

Ces outils se distinguent en techniques non irradiantes (classe 0), très peu irradiantes (classe I), irradiante (classe II) et très irradiantes (classes III et IV). Il est logique chez l'enfant, de donner la préférence à la technique la moins irradiante. Toutefois, il faut aussi tenir compte des possibilités différentes

de chacune des techniques. Il faut éviter la superposition d'examens mal tolérée par l'enfant et par ses parents. Enfin, il faut tenir compte également du degré de coopération dont pourra être capable l'enfant pour lequel sera demandée telle ou telle exploration.

### Radiologie conventionnelle

La radiologie conventionnelle en général, désormais, en technique numérisée, reste l'élément de base du diagnostic en imagerie, particulièrement pour l'exploration du thorax et celle du squelette. Elle peut être considérée comme peu irradiante et toujours faisable sans préparation préalable.

### Tomodensitométrie

La tomodensitométrie (TDM) est de plus en plus performante chez l'enfant, en raison de l'apport de la technique hélicoïdale et des multibarrettes. Elle est également la plus irradiante, à telle enseigne que de nombreux articles dans la presse généraliste nord-américaine ont attiré récemment l'attention du grand public sur ce problème.

L'optimisation et l'adaptation des paramètres d'exposition à l'âge et à la corpulence de l'enfant permettent de réduire significativement l'irradiation (classe II, voire classe I dans certaines indications : poumons en haute résolution).

L'usage fréquent d'injection iodée par voie intraveineuse complique un peu le geste technique mais surtout rajoute le risque d'accident anaphylactique, heureusement très exceptionnel mais imprévisible. **Les indications TDM doivent donc être très soigneusement pesées chez chaque enfant.**

### Échographie-Doppler

L'échographie-Doppler aurait été la technique idéale en pédiatrie, car non douloureuse, non irradiante, non agressive, permettant une approche dynamique, si certaines régions ne lui étaient pas définitivement inaccessibles du fait de l'existence de structures osseuses qui réfléchissent totalement les ultrasons, ou d'air qui les dispersent et les empêchent de revenir vers la sonde pour fournir une image. Les applications pédiatriques ont été, à juste titre, étendues au maximum.

### IRM

L'IRM non irradiante, dépourvue de risques à ce jour reconnus, offrant une résolution anatomique et une différenciation tissulaire incomparable, représente une avancée majeure dans l'imagerie de l'enfant. Toutefois, les installations sont extrêmement onéreuses à l'achat et à la maintenance, et restent d'un accès plus limité. Par ailleurs, l'air et la corticale osseuse ne fournissent pas d'image analysable; de plus, malgré les progrès récents, (hauts champs, gradients, etc.), l'obtention d'images de qualité nécessite une immobilité stricte de quelques minutes, ce qui implique une forme de

\* M. Hassan, M. Alison, R. Azoulay et B. Tilea.

sédation chez l'enfant d'âge préscolaire. Ceci complique singulièrement l'examen.

### Scintigraphie

Les scintigraphies : irradiantes à des degrés variables, elles sont essentiellement réservées à l'exploration fonctionnelle (os, reins, thyroïde, oncologie) ou, quand il existe des marqueurs spécifiques, au repérage de certaines lésions et à la détermination de leur évolutivité (scintigraphie à la MIBG pour le neuroblastome, TEP-scanner pour les hémopathies malignes).

Les outils sont donc nombreux. Ils possèdent fort heureusement des performances complémentaires. Leur tolérance et leur agressivité chez l'enfant est variable et ces facteurs doivent être prioritairement pris en compte dans les indications [voir Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale (<http://www.sfr-radiologie.asso.fr>)].

## ■ Les six règles d'utilisation rationnelle de l'imagerie chez l'enfant

Il s'agit là de six règles de bon sens, indispensables à une prescription judicieuse.

**1. L'imagerie orientée vers un problème précis et explicite.**  
L'enfant ne saurait être soumis à une batterie d'examens en chaîne sans réflexion préalable, ceci pour des raisons pratiques (l'enfant se lasse), éthiques (responsabilité de tiers, parents et soignants), et économiques (parents, société). Ceci, suppose une stratégie qui tienne compte de la pathologie présumée ou affirmée.

**2. Chaque demande d'imagerie doit être assimilée à une consultation.**

Pour qu'un examen soit bien orienté, il est nécessaire que vous transmettiez au radiologue les informations sur le type de lésion que vous recherchez. Abandonnez l'idée d'une « prescription d'incidences ou de techniques » qu'il connaît en règle mieux que vous, et qui de plus peuvent varier selon les premières constatations et qui enfin évoluent sans cesse. De la même façon, il est tout à fait aberrant que le radiologue ne dispose pas au moment où il examine l'enfant du dossier radiologique antérieur complet. C'est le seul moyen pour éviter les répétitions abusives et surtout pour permettre une interprétation comparative. Une bonne réponse suppose une bonne question.

**3. On ne radiographie pas les symptômes.**

La demande d'examen d'imagerie doit être élaborée à partir d'une présomption syndromique et non d'un symptôme. En pédiatrie, la symptomatologie est volontiers monomorphe et il est tout à fait incongru d'explorer un vomissement d'hypertension intracrânienne par un transit gastro-duodénal ou une douleur abdominale projetée d'une pneumopathie par une échographie.

**4. L'examen d'imagerie ne doit en aucun cas se substituer à l'examen clinique, mais n'être demandé qu'en complément, orienté et explicite, d'un bilan clinique préalable.**

**5. Tout résultat positif ou négatif doit être immédiatement reconfronté au problème clinique, notamment en cas de résultat inattendu.** Cette confrontation clinico-radiologique nous paraît être fondamentale dans la démarche diagnostique.

**6. Savoir établir un dialogue avec le radiologue.** L'acte d'imagerie passe nécessairement par le truchement de ce spécia-

liste. Cela ne veut pas dire que vous devez abandonner toute velléité d'évaluer la signification d'un compte rendu. Il est fondamental de rentrer en relation directe avec le radiologue dans un dialogue sans ambiguïté qui respecte la compétence de chacun. Il est naturel de demander une éventuelle réinterprétation des documents à la lumière de faits nouvellement apparus. Il est aussi naturel que le radiologue suggère, le cas échéant, une investigation complémentaire d'imagerie ou non, qui lui paraît appropriée dans le contexte particulier.

## ■ Les pièges et comment les éviter

Comme tout acte médical, l'acte radiologique peut être entaché d'erreurs. Il est humain de moins tolérer les erreurs des autres que les siennes propres. De plus, acte partiellement technique, l'examen d'imagerie comporte une part d'aléatoire liée à la technicité.

### ■ Erreurs concernant la demande

#### Nature

- Accumulation d'examens peu ou non contributifs surtout en milieu hospitalier.
- Inadéquation entre l'objectif et les possibilités techniques.

#### Remèdes

- Établir avec votre collègue radiologue des mini-conférences de consensus avant de modifier vos habitudes ou si vous êtes en charge d'un nouveau type de patient.
- Ne pas hésiter à contacter préalablement le radiologue en présence de signes inhabituels ou dans la période de rodage d'une technique d'imagerie nouvelle.
- Se rappeler que certaines pathologies sont muettes provisoirement ou définitivement en imagerie.
- Vérifier la bonne périodicité d'un examen de contrôle.
- Se méfier *a priori* d'un examen systématique.
- Ne pas hésiter à provoquer des réunions pour mettre en question des routines obsolètes.

### ■ Erreurs imputables au radiologue

#### Nature

- Technicité inappropriée : examens mal réalisés, examens mal orientés.
- Erreurs d'interprétation : image non vue alors que présente, image non détectée alors qu'elle aurait pu l'être (imagerie en coupes), image repérée mais mal interprétée, surinterprétation d'aspects paraphysiologiques.
- Méconnaissance flagrante de la pathologie pédiatrique.

#### Remèdes

- On peut changer de radiologue.
- S'assurer auparavant qu'on a soi-même rempli honorablement son contrat [voir supra].
- Si non, veiller à se corriger.
- Si oui, et qu'on ne peut changer de radiologue, faire preuve d'optimisme, penser que l'erreur est humaine, que tout un chacun peut évoluer si un dialogue vrai est établi.



- Bien comprendre qu'on fera, au total, soi-même plus d'erreurs si on veut faire « sa radiologie »...

## ■ Pièges

Chaque technique comporte ses propres pièges dont l'évitement fait partie de l'expertise de celui qui la pratique. Néanmoins, le propre d'un piège est d'être piégeant : pour cette raison, toujours vérifier la vraisemblance d'un résultat, notamment en cas de discordance flagrante avec la symptomatologie.

## ■ Imagerie du système nerveux central

### ■ Objectifs

Mise en évidence ou exclusion des :

- anomalies morphologiques congénitales cérébrales et médullaires ;
  - complications cérébrales et péricérébrales des processus infectieux ;
  - processus expansifs cérébraux et médullaires ;
  - conséquences de la pathologie traumatique ;
  - affections vasculaires : hémorragies et ischémies ;
  - altérations de la maturation cérébrale, affections de la substance blanche, affections dégénératives diverses.
- **Renseignements utiles au radiologue** : symptômes neurologiques présentés et orientation topographique et étiologique présumée ; allure évolutive des troubles.

### ■ Techniques radiologiques utiles

• **L'IRM et la TDM** sont les techniques majeures d'exploration du système nerveux central. Les ultrasons ne sont applicables pour le cerveau que jusqu'à environ 8 mois, par l'intermédiaire de la fontanelle antérieure. Cette technique est appelée échographie transfontanelle (ETF). En ce qui concerne la moelle épinière, les ultrasons sont applicables en période néonatale essentiellement pour l'exploration du cône terminal, parce qu'à cette période de la vie, les arcs postérieurs vertébraux ne sont pas encore soudés. En dehors de la période néonatale, l'exploration de la moelle de l'enfant ne se fait que par l'IRM.

L'exploration du cerveau peut se faire par TDM et/ou IRM, ces deux techniques nécessitant souvent l'utilisation d'un produit de contraste injecté par voie intraveineuse. Il s'agit d'un composé iodé hydrosoluble pour la TDM et d'un sel de gadolinium pour l'IRM, avec leurs risques propres, heureusement exceptionnels, d'accident anaphylactique. Les avantages de l'IRM en pathologie cérébrale peuvent être ainsi résumés : absence d'artefact induit par la voûte osseuse, d'où une excellente imagerie de la fosse postérieure et de la région hypothalamo-hypophysaire ; excellente différenciation tissulaire avec meilleure distinction substance blanche/substance grise et une grande sensibilité aux atteintes de la substance blanche, de la migration neuronale (hétérotopies), de la maturation cérébrale. En outre, la possibilité d'obtention de coupes dans les différents plans facilite grandement l'interprétation des

lésions. Elle permet à présent en routine une analyse *in vivo* du métabolisme cérébral grâce aux progrès de la spectroscopie. Les développements technologiques récents ont considérablement réduit les temps d'acquisition – pouvant dans certains cas descendre de quelques secondes à quelques minutes – et permis les techniques variées d'angio-IRM [ARM, pour angiographie par résonance magnétique] qui donnent des images très contributives de la vascularisation cérébrale. Elle permet également une appréciation de viabilité et de la perfusion sanguine cérébrale par les techniques de perfusion et de diffusion qui caractérisent l'œdème intra- et extracellulaire. La technique de tractographie des fibres nerveuses par analyse du tenseur de diffusion permet *in vivo* l'analyse de la microstructure cérébrale et de déterminer quantitativement la maturation cérébrale normale et pathologique. L'IRM est donc l'exploration non irradiante morphofonctionnelle reine en pathologie cérébrale. Néanmoins, elle demeure difficile à mettre en œuvre dans l'extrême urgence en raison du degré de coopération qu'elle requiert. Chez le jeune enfant, pour les mêmes raisons, une sédation demeure indispensable à l'obtention d'images diagnostiques et ceci jusqu'à 4 à 6 ans environ. Il faut rappeler que, si l'IRM permet l'analyse différentielle des produits de la dégradation de l'hémoglobine et ainsi, une datation relative des épanchements sanguins, elle peut parfois méconnaître un épanchement hémattique très récent. De même, elle peut méconnaître les calcifications si elles ne sont pas recherchées par une technique adaptée.

En pratique clinique de routine, la non-disponibilité d'une IRM dans les délais raisonnables, situation malheureusement encore fréquente en France, ne saurait dispenser d'une exploration TDM qui, bien pratiquée et interprétée, ne manquera pas les lésions pathologiques.

L'angiographie cérébrale n'est plus utilisée en première intention à titre diagnostique. Elle est pratiquée surtout dans l'exploration et le traitement endovasculaire des hémorragies méningées ou dans celles d'affections vasculaires diverses dont le dépistage a été orienté par TDM/IRM couplés à l'angioscanner et angio-IRM.

## ■ Applications cliniques

### Traumatismes crâniens

#### Radiographies du crâne

Elles sont inutiles dans l'immense majorité des cas puisqu'il n'existe aucun parallélisme entre l'absence ou la présence d'une fracture et les complications intracrâniennes. L'indication résiduelle actuelle de la radiographie crânienne chez l'enfant de moins de 2 ans porteur d'une tuméfaction du scalp est plus destinée à contribuer au dépistage des sévices à enfants qu'à l'évaluation de la gravité d'un traumatisme crânien.

#### TDM

C'est l'examen essentiel à pratiquer en urgence chaque fois que l'on soupçonne une complication intracrânienne. Il se fera en règle sans injection de produit de contraste. Une lecture en fenêtre osseuse est systématiquement associée. L'hémorragie aiguë apparaît comme une zone d'hyperdensité dont la

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

contributive. Entre 9 et 13 ans d'âge civil, la cotation des points du coude (Sauvegrain et Nahum) peut faciliter l'évaluation.

### Affections métaboliques

• **Le rachitisme** est l'exemple le plus caractéristique et le plus commun. La radiographie du poignet est indispensable au diagnostic : aspect en cupule ou en toit de pagode de la métaphyse dont le bord cartilagineux est frangé ; augmentation de la distance dia-épiphyse et retard d'ossification des épiphyses constituent les signes caractéristiques. La radiographie de l'ensemble du squelette n'est utile que dans certaines formes majeures pour inventorier les éventuelles fractures.

• **De nombreuses autres affections** peuvent avoir une traduction radiologique qui contribue au diagnostic : intoxication (vitamine D, plomb), affections endocriniennes diverses (hypothyroïdie, hyperparathyroïdie). L'ostéopénie s'apprécie assez bien sur une radiographie de la main (aspect lâche des mailles de la spongieuse, minceur des corticales métacarpiennes). Le classique rapport cortico-diaphysaire (C/D = 0,5) mesuré à la partie moyenne du tibia de face peut être utilisé. L'ostéodensitométrie par absorption biphotonique (DEXA) permet une évaluation chiffrée et sert de méthode de référence.

### Ostéochondrodysplasies et/ou syndromes dysmorphiques

La radiographie du squelette complet est souvent nécessaire au premier bilan d'une dysmorphie cliniquement patente. Quand il s'agit seulement de s'assurer de l'absence de dysplasie sous-jacente, les régions les plus discriminantes sont la main-poignet de face, le bassin de face, le genou de face et le rachis lombaire de face et de profil. Le diagnostic d'une anomalie osseuse constitutionnelle repose sur les éléments suivants : analyse de la structure osseuse, recherche de troubles du modelage, identification des régions de l'os les plus altérées (épiphyses, métaphyses, rachis, etc.), et recherche de quelques signes particuliers, propres à chacune de ces affections, comme par exemple le rétrécissement de l'espace interpédiculaire lombaire qui signe l'achondroplasie.

### Pathologie articulaire

Les modifications articulaires sont difficiles à évaluer sur un squelette en croissance en raison de l'ossification incomplète des extrémités articulaires. La radiographie numérisée est au premier plan, qu'on évaluera éventuellement d'une manière bilatérale et comparative. L'élément sémiologique particulier à l'enfant est l'existence d'avances de maturation et de troubles de croissance associés aux altérations articulaires. L'IRM est la technique complémentaire de choix qui permet une évaluation anatomique précise de chacun des composants articulaires (cartilage, inflammation synoviale) et peut servir ainsi de guide à un traitement local éventuel.

## ■ Imagerie de l'appareil urinaire

### ■ Objectifs

Documentation morphologique :

- des uropathies malformatives ;
- du reflux vésico-urétéral (RVU) ;

- des infections urinaires ;
  - des malformations, traumatismes, tumeurs et lithiases ;
  - HTA rénovasculaire ;
  - de la croissance du parenchyme rénal.
- **Renseignements utiles aux radiologues :**
- nature du syndrome clinique ;
  - imagerie antérieure (incluant l'imagerie anténatale) ;
  - notion éventuelle d'antécédent vrai d'allergie ;
  - degré d'insuffisance rénale éventuelle.

## ■ Techniques radiologiques utilisées

### Cliché sans préparation

À la recherche de lithiases, dysraphismes lombosacrés.

### Échographie-Doppler

Examen de première intention dans la plupart des cas :

- ses avantages : elle est non invasive et facilement acceptée de l'enfant ; elle analyse le parenchyme, détecte toute dilatation possible même sur rein non fonctionnel ; fait le bilan de l'HTA rénovasculaire ;
- ses inconvénients : elle ne renseigne pas sur les uretères (non dilatés) ni sur l'urètre ; ne distingue pas dilatation et distension ; ne permet pas d'apprécier la valeur fonctionnelle du parenchyme ; possède une valeur documentaire rétrospective moyenne.

### Urographie intraveineuse (UIV)

Elle n'est plus guère utilisée, malgré son excellente valeur documentaire (cavités pyélo-calicielles, encoches corticales, uretère et urètre, fonction) parce qu'il s'agit d'une technique toujours mal acceptée par l'enfant (injection, inconfort), qu'elle est relativement irradiante, et qu'elle implique l'injection intraveineuse d'un produit iodé. L'expérience a montré que les renseignements fournis par l'échographie, même incomplets, pouvaient suffire dans la plupart des cas.

### Cystographie ascendante (par opacification rétrograde ou directe après ponction sus-pubienne)

C'est l'examen essentiel pour l'évaluation du bas appareil et surtout pour la recherche d'un reflux vésico-urétéral (RVU). C'est la technique diagnostique de référence des valves de l'urètre postérieur et doit être parfois pratiquée en urgence chez le nouveau-né. L'échocystographie de contraste (microbulles intravésicale) est une technique non irradiante très sensible et très prometteuse dans la détection du RVU et qui pourrait se substituer à la moitié des indications des cystographies radiologiques (filles, surveillance d'un RVU déjà documenté radiologiquement).

### TDM

Elle a les mêmes inconvénients que l'UIV, aggravés en ce qui concerne l'irradiation, en offrant toutefois une évaluation de grande qualité du parenchyme rénal, des vaisseaux rénaux et de l'environnement des reins. Elle est utilisée en priorité dans l'évaluation des traumatismes, des tumeurs et l'angiogramme multibarrettes dans le bilan de l'HTA rénovasculaire.

### Uro-IRM

Elle a les mêmes avantages que la TDM tout en n'étant pas irradiante. Des travaux récents ont montré que, sous réserve d'une technique appropriée, elle pourrait devenir un élément clé de l'exploration morphofonctionnelle rénale en combinant les avantages de la scintigraphie (quantification de la fonction rénale relative, drainage et obstruction) et ceux de l'urographie.

### Scintigraphies

Ce sont des techniques à visée essentiellement fonctionnelle. Qu'il s'agisse de la scintigraphie au MAG III couplée à l'hydratation et à l'injection de furosémide pour l'étude des syndromes obstructifs et de la fonction rénale différentielle, ou de la scintigraphie du DMSA pour la recherche de cicatrices parenchymateuses.

### Angiographie interventionnelle

Elle n'est utilisée que dans le traitement d'une HTA rénovasculaire documentée.

## ■ Applications cliniques

### Infection urinaire

L'imagerie n'est en aucun cas contributive au diagnostic positif de l'infection urinaire. Celui-ci ressort de la clinique et de l'examen cyto bactériologique des urines fait dans les conditions rigoureuses. Par contre, elle doit intervenir systématiquement pour le diagnostic étiologique et l'évaluation du retentissement éventuel sur le haut appareil (pyonéphrose, abcès).

La recherche d'une dilatation obstructive et/ou d'un RVU, et l'évaluation de la taille et de la morphologie des reins sont les éléments essentiels de ce bilan initial, en règle assuré par le couple échographie-Doppler/cystographie. L'uro-IRM et/ou la scintigraphie pourront venir en complément en général si au moins un des deux examens est positif.

L'échographie est l'examen de base pour la surveillance, éventuellement associé à la cystographie rétrograde.

### Anomalies congénitales

Certaines des anomalies de situation des reins ou certaines malformations urétérales peuvent être partiellement documentées par la seule échographie et peuvent, dans des cas particuliers, justifier l'uro-IRM. Les maladies kystiques des reins, par contre, ont une traduction échographique tout à fait éloquent, alors même qu'elles étaient méconnues ou mal étudiées par l'UIV. C'est le seul examen indispensable pour l'enquête familiale nécessaire quand on évoque une maladie kystique héréditaire. Il en est de même pour le bilan systématique au cours de syndromes malformatifs. Un grand nombre d'anomalies obstructives ou parenchymateuses sont et seront de plus en plus souvent détectées par l'échographie anténatale. Un bilan de principe en postnatal est toujours indiqué. Il faut savoir que, du fait de l'oligurie physiologique des premiers jours, certaines hydronéphroses peuvent être masquées (contrôle à 1 mois). Enfin, l'expérience montre que d'authentiques régressions peuvent s'observer.

### Tumeurs (voir page 391)

### Traumatismes

L'exploration d'un polytraumatisé et d'un traumatisé abdominopelvien sévère se fait initialement par TDM avec injection complétée éventuellement par un cliché tardif d'urographie post-scanner (uroscanner). Quand le traumatisme abdominopelvien paraît mineur ou modéré, il est recommandé de débiter le bilan des lésions par une échographie-Doppler et de le compléter éventuellement par une TDM injectée. L'objectif de cette dernière est de rechercher une lésion des voies excrétrices et plus rarement du pédicule vasculaire rénal qui entraîne une non-sécrétion homolatérale et qui nécessiterait une intervention urgente réparatrice. En pratique toutefois, la lésion pédiculaire est exceptionnelle et les conditions d'une thérapeutique efficace (équipe spécialisée, extrême précocité, conditions anatomiques) ne sont jamais réunies.

### Divers

La plupart des néphropathies médicales ne s'accompagnent pas de modifications anatomiques des reins. L'échographie est destinée à confirmer leur normalité; parfois certaines néphropathies chroniques et/ou héréditaires s'associent à un aspect hyperéchogène et dédifférencié des reins, non spécifique. L'hyperéchogénéité des pyramides s'observe dans un grand nombre d'affections, au premier rang desquelles figure la néphrocalcinose dont la traduction échographique est bien plus précoce que la révélation radiographique. En présence d'une hématurie non médicale, une échographie négative doit faire pratiquer un uros scanner, notamment pour rechercher une malformation vasculaire ou une lésion urétérale non obstructive. La pathologie de l'urètre s'étudie bien par cysto-urétrographie directe, parfois complétée chez le garçon et pour l'exploration de l'urètre antérieur, par urétrographie rétrograde.

## ■ Imagerie digestive

### ■ Objectifs

Elle apporte une documentation essentiellement morphologique du tube digestif et de ses annexes, notamment dans les affections malformatives ou tumorales. Attention : vomissements et douleurs abdominales ont des causes souvent extra-digestives.

- **Renseignements utiles :**
  - groupement syndromique ;
  - jeûne relatif pour les opacifications par voie haute et moins formellement pour certains examens échographiques.

### ■ Techniques radiologiques utiles

#### Abdomen sans préparation (ASP)

C'est un examen peu sensible *surutilisé* en milieu hospitalier. La meilleure analyse se fait sur le cliché de face couché à rayon vertical. Les clichés positionnels et/ou les incidences à rayon horizontal sont utiles pour l'évaluation des niveaux hydro-aériques ou des pneumopéritoines.



Hidden page

mal toléré, chez tous les enfants non porteurs effectivement d'une invagination. Quand le diagnostic est confirmé, il convient par contre de pratiquer un lavement thérapeutique. C'est là qu'intervient la deuxième modification, plus contingente : depuis quelques années, quelques équipes, reprenant une méthode chinoise classique, pratiquent une réduction pneumatique « contrôlée », et non plus par pulsion de liquide de contraste. La réduction pneumatique serait plus efficace. Une sédation préalable (*Hypnovel* intrarectal par exemple) est un gage d'efficacité quel que soit le mode de réduction. Le diagnostic échographique nécessite un certain entraînement que les radiologistes ont acquis depuis une dizaine d'années. Il est légitime que ceux qui ne sont pas familiarisés avec cette sémologie continuent à pratiquer un lavement opaque à titre diagnostique.

• *Les autres indications* relativement importantes du lavement opaque sont les maladies inflammatoires (maladie de Crohn, colite ulcéreuse ou autres) et les tumeurs essentiellement bénignes (polypes et polyposes). Pour la recherche de polypes, une préparation adéquate du côlon est nécessaire, souvent difficile à obtenir en ambulatoire. Certains angiomes coliques échappent totalement au lavement. Le bilan radiologique conventionnel d'une hémorragie digestive basse (grêle ou côlon) est souvent négatif, même quand il comprend l'angiographie sélective. Celle-ci peut n'être positive qu'en période hémorragique. Le diverticule de Meckel étant par ordre de fréquence la cause principale d'hémorragie basse récidivante, beaucoup considèrent qu'une intervention de principe est la meilleure attitude quand aucune étiologie n'est retrouvée au bilan radiologique, scintigraphique et endoscopique.

### Échographie digestive

• *La sténose hypertrophique du pylore du nourrisson*, autre affection « vedette », dont la confirmation diagnostique était jusqu'à maintenant réalisée par le TOGD, est dorénavant pratiquement exclusivement confirmée par l'échographie. Celle-ci met en évidence en effet directement l'hypertrophie pylorique : épaississement du muscle pylorique ( $\geq 3$  mm de chaque côté de la muqueuse) avec une disparité nette par rapport à la musculature antrale. L'allongement du pylore est également facilement démontré (pylore  $\geq 15$  mm). Le diagnostic échographique est relativement aisé, dès lors qu'on utilise un matériel adéquat et qu'on a appris à distinguer ces aspects de ceux de l'estomac normal d'un nourrisson de 1 mois. Ainsi, l'indication d'un TOGD est devenue marginale.

• Dans l'**appendicite aiguë**, la pratique de l'échographie, bien que débattue, est de plus en plus pratiquée en pédiatrie (formes douteuses, formes compliquées : péritonite, abcès, suites postopératoires non simples, adolescentel. Normale, elle n'élimine pas le diagnostic. Elle peut mettre en évidence une image tubulée, fixe, non compressible de plus de 6 mm d'épaisseur avec un épanchement liquidien. Une zone hypoéchogène dans la région de MacBurney serait en faveur d'un abcès. Un tel examen suppose une équipe entraînée.

• **L'échographie** est l'exploration essentielle des annexes du tube digestif : foie, voies biliaires, et pancréas, de même que de la rate. La sémologie y est identique à celle de l'adulte, à ceci près que l'examen y est plus facile et plus complet et que la pathologie y est plus rare. Rattacher une lésion tumorale à un des viscères est en général aisé ; pour affirmer sa bénignité, il

faut que la lésion soit purement kystique. En dehors des masses, les indications les plus habituelles dans cette sphère sont l'hypertension portale (splénomégalie, épaississement vasculaire du petit épiploon, mise en évidence d'un cavernome portal), la recherche d'une lithiase vésiculaire, et l'exploration d'un ictère.

### TDM

En dehors de l'évaluation des tumeurs, elle n'est utilisée que dans certains contextes : pathologie traumatique, pathologie pancréatique notamment. Avec certaines conditions techniques, le grêle peut être avantageusement examiné. Enfin, de récents travaux ont montré l'excellente sensibilité de la TDM sans ou avec injection dans le diagnostic et l'exclusion de l'appendicite aiguë. Il faudra voir si l'usage raisonné de cette technique, en milieu hospitalier notamment, peut améliorer les performances sans conduire à une gabegie majeure, à une irradiation inutile.

## ■ Imagerie en hématologie

### ■ Objectifs

- Pas de contribution au diagnostic positif.
- Documentation du retentissement et/ou des signes associés.
- *Renseignements utiles* : nature de l'affection et de la lésion recherchée. Informations sur les protocoles en cours.

### ■ Techniques radiologiques

Les examens les plus utilisés sont :

- la radiographie thoracique ;
- la radiographie du squelette ;
- l'échographie (foie, rate, ganglions) ;
- la TDM ;
- l'IRM ;
- l'ostéodensitométrie.

### ■ Applications cliniques

• En raison de l'atteinte osseuse, il n'est pas rare qu'une leucémie vienne se révéler par des douleurs osseuses conduisant à la mise en évidence de bandes claires métaphysaires, d'ostéoporose ou de tassements vertébraux, tous signes qui doivent systématiquement alerter à l'âge pédiatrique et faire rechercher une leucose aiguë.

Les adénopathies sont bien étudiées par échographie, sauf dans les territoires lombo-aortiques et pelviens où la TDM sait bien les repérer. On considère qu'un ganglion est pathologique quand il dépasse 2 cm de diamètre. La lymphographie n'est guère plus pratiquée.

• **L'IRM de la moelle osseuse** est une méthode d'avenir. La moelle dite rouge a un signal hypo-intense, la moelle jaune est hyperintense. Chez le nouveau-né, la moelle rouge prédomine. Progressivement (phénomène dit de conversion), la moelle grasseuse va remplacer la moelle hématopoïétique. Ce phénomène complique l'interprétation du signal de la moelle chez l'enfant, qui doit donc tenir compte de l'âge. Les

travaux en cours cherchent à définir les séquences IRM les plus appropriées pour l'étude des maladies de la moelle osseuse.

- La TDM fait souvent partie intégrante des protocoles nationaux d'évaluation des lymphomes.

## ■ Imagerie en endocrinologie

### ■ Objectifs

- Pas de contribution au diagnostic positif.
- Documentation du retentissement de la maladie, d'une éventuelle modification morphologique de la glande concernée, et de signes associés.
- **Renseignements utiles au radiologue** : affection en cause ; anomalie recherchée.

### ■ Techniques utilisées

Toutes les techniques radiologiques peuvent être sollicitées selon l'objectif. Néanmoins, quatre examens sont prédominants (en dehors de la scintigraphie thyroïdienne) :

- la radiologie osseuse pour évaluer le retentissement de l'endocrinopathie (âge osseux, signes divers) ;
- l'échographie qui explore bien les glandes endocrines extracrâniennes ;
- l'IRM, technique remarquable pour l'évaluation morphologique de l'axe hypothalamo-hypophysaire ;
- l'ostéodensitométrie.

### ■ Applications cliniques

Nous nous limiterons ici à commenter l'imagerie directe des différentes glandes endocrines.

#### Hypophyse et hypothalamus

L'IRM est remarquablement performante pour l'étude de cette région qu'on examine en coupes sagittales et coronales. L'antéhypophyse a un signal identique à celui du tissu gris, la posthypophyse est hyperintense dans les séquences pondérées en T1. Le chiasma et la tige pituitaire normaux et pathologiques sont constamment bien analysés. Dans le diabète insipide, on observe une disparition de l'hypersignal de la posthypophyse. Dans les déficits en hormone de croissance et les hypopituitarismes, l'IRM a permis d'individualiser le syndrome dit de section de tige, dans lequel la disparition de la tige pituitaire s'associe à une visibilité de l'hypersignal de la posthypophyse en position ectopique. Les tumeurs sont bien repérées (craniopharyngiome, germinome, gliome optochiasmatique et hypothalamique). La grande sensibilité de cet examen, jointe aux perfectionnements cliniques et biologiques, rend peu contributive la radiographie de la selle turcique qui, à notre sens, ne devrait plus faire partie du bilan systématique de ces affections.

#### Thyroïde, parathyroïdes

La morphologie de la thyroïde est superbement étudiée par les ultrasons et l'échographie est devenue indispensable dans

le bilan et la surveillance des thyroïdomégaties, des nodules, des thyroïdites. En période néonatale, elle participe au bilan du nouveau-né repéré par le dépistage comme porteur d'une hypothyroïdie congénitale.

Les parathyroïdes normales ne sont pas détectables. La mise en évidence d'adénomes est possible mais aléatoire.

#### Surrénales

- L'hématome néonatal de la surrénale est très bien étudié par l'échographie qui permet d'en suivre les différents stades évolutifs et d'apprécier en même temps l'état des reins. Les surrénales normales du nouveau-né sont toujours très bien visibles en raison de leur grande taille relative.
- Les calcifications s'évaluent par des clichés simples ou par TDM.
- La pathologie tumorale est recherchée par échographie puis mieux documentée par TDM ou IRM.

#### Pancréas endocrine

Sa pathologie n'entraîne pas de modifications appréciables en imagerie à ce jour.

#### Ovaires et appareil génital féminin

L'échographie pelvienne objective bien l'utérus dont la morphologie change au moment de la puberté. Les ovaires sont bien visibles et mesurent environ 1 cm<sup>3</sup> avant la puberté et s'enrichissent progressivement de petites formations folliculaires. L'ovaire pubère est hétérogène et mesure environ 5 cm<sup>3</sup>. L'échographie pelvienne est surtout utilisée pour l'évaluation des anomalies de la puberté (puberté précoce, retard, amenorrhée primaire, Turner) et dans le diagnostic et la surveillance des kystes de l'ovaire, torsion d'annexe ou des autres masses. Les techniques radiologiques (génétiographie, hystérogénographie) ne sont utiles que dans les malformations utérines majeures ou les ambiguïtés sexuelles.

#### Testicules, prostate

L'échographie est le seul examen d'imagerie permettant d'analyser parfaitement le testicule, ses annexes et ses enveloppes. Tumeurs et traumatismes sont les principales indications. Pour l'heure, le diagnostic d'une torsion testiculaire ne peut être éliminé formellement (en faveur d'une orchépididymite qui est le principal diagnostic différentiel). Il se peut que l'écho-Doppler couleur, qui permet un repérage de l'artère spermatique, facilite ce diagnostic dans l'avenir. Le repérage d'un testicule ectopique intra-abdominal ne peut pas être fait par l'échographie. L'IRM pourrait, selon certaines publications, être contributive. Jusqu'à présent notre expérience est totalement négative.

## ■ Imagerie de la tête et du cou

### ■ Objectifs

Carrefour de spécialités diverses, cette région comporte des structures variées dont l'imagerie est tantôt simple, tantôt très complexe. L'apport de l'imagerie est important dans les pathologies malformatives, traumatiques et tumorales.

Hidden page

Hidden page

Hidden page

# ICONOGRAPHIE

## Avertissement

*Un certain nombre d'images pathologiques ont été choisies relevant de différents organes et de différentes modalités d'examen. Elles sont proposées ici sur 4 planches, plus pour servir d'aide mnémotechnique que d'outil diagnostique. En effet, seuls des aspects caractéristiques des affections les plus fréquentes ont été sélectionnés et chacun sait que les aspects « atypiques » sont bien plus habituels en pratique.*

Hidden page



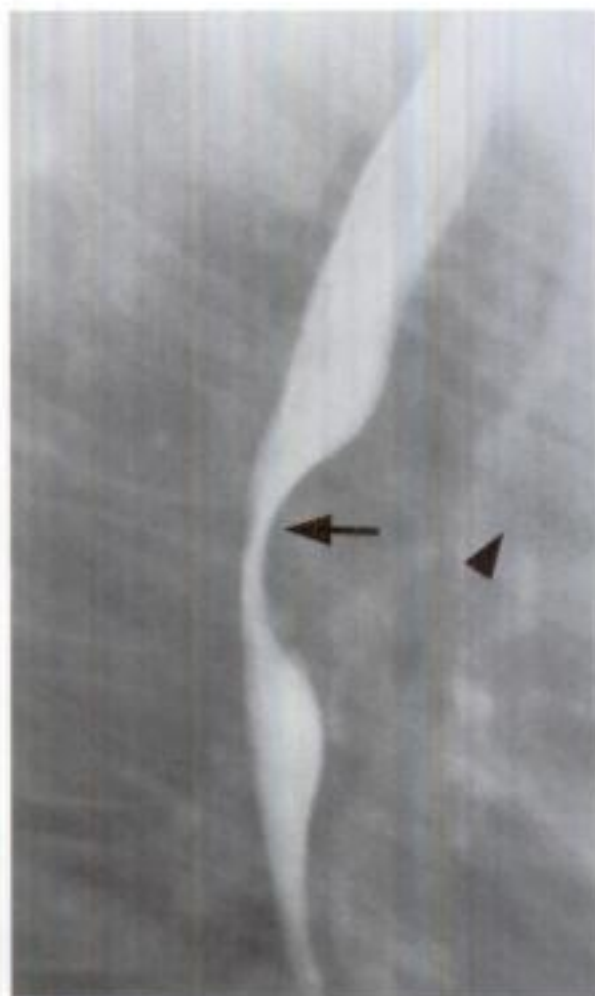
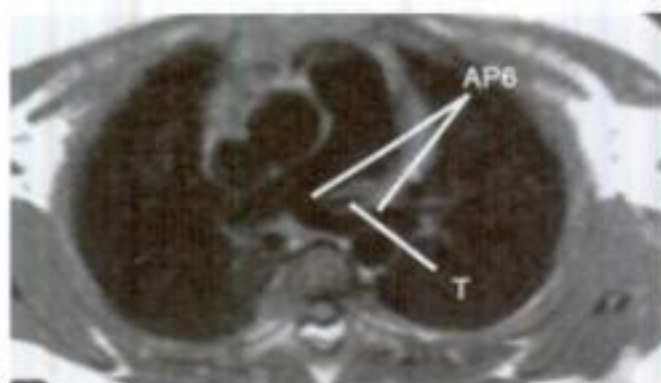
Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page



**Figure 30.25a, b, c. Exemple de sténose trachéale [artère pulmonaire gauche aberrante ou APGA].**

(a) Toux spasmodique et accès de dyspnée ayant fait porter le diagnostic « d'asthme ». La radiographie objective l'effacement de la lumière trachéale à partir de T3. Le médiastin et les champs pulmonaires sont par ailleurs normaux.

(b) L'incidence de profil avec opacification de l'œsophage confirme la sténose trachéale localisée et objective une empreinte arrondie de la face antérieure de l'œsophage. Cet aspect est très évocateur d'une empreinte par une artère pulmonaire gauche de naissance aberrante.

(c) Ce que confirme l'IRM qui montre que l'APG naît du bord de l'APD puis cravate la trachée par en arrière pour rejoindre le hile gauche.



30.26.



30.27.



30.28.



30.29.

**Figure 30.26.** Kyste osseux de l'extrémité supérieure de l'humérus chez un garçon de 8 ans.

Processus expansif radioclaire, à grand axe vertical, s'adossant au cartilage de conjugaison, bien limité, amincissant régulièrement la corticale, sans réaction périostée.

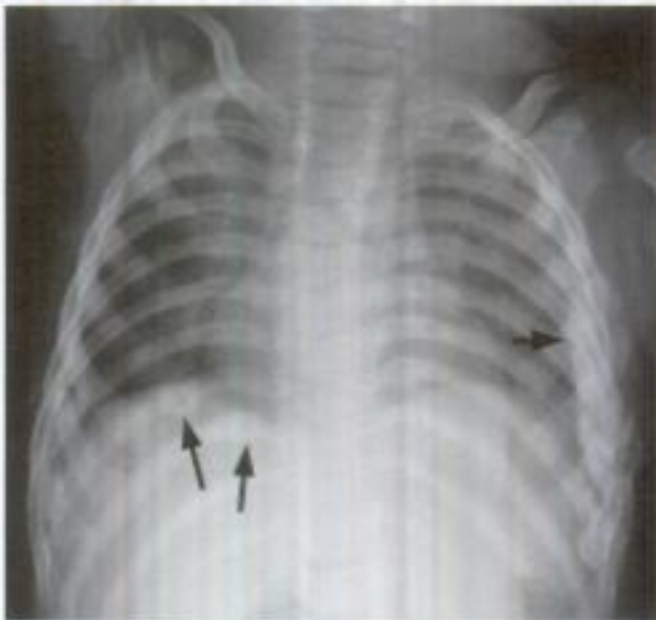
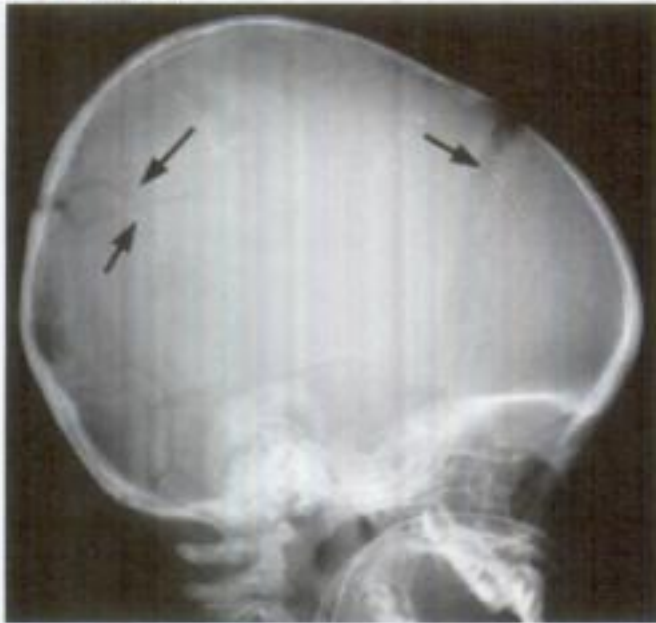
**Figure 30.27.** Isthmolyse de L4, bien visible en incidence oblique sous la forme d'une zone claire remplaçant l'isthme normal (collier du petit chien, comparer avec les vertèbres sus- et sous-jacentes).

**Figure 30.28.** Histiocytose à cellules de Langerhans.

Aspect caractéristique de vertebra plana. Corps condensé, tassé, débordant en avant le contour vertébral antérieur.

**Figure 30.29.** Ostéomyélite aiguë tibiale supérieure, IRM [sagittale, T1].

Symptomatologie clinique évocatrice, radiographie normale. L'IRM montre une plage d'hypointensité étendue de l'épiphyse tibiale supérieure, indiquant l'atteinte osseuse. On note de plus deux ganglions hypointenses se projetant immédiatement en avant de l'axe vasculaire poplité.



**Figure 30.30a-e. Traumatismes non accidentels (sévices à enfants).**

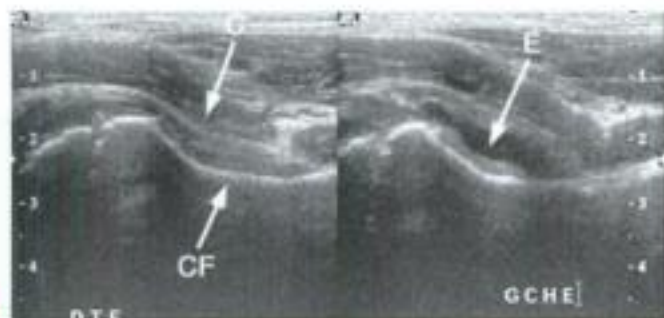
(a) Crâne : fractures pariétales postérieures bilatérales (flèches) et disjonction de la suture coronale (flèche à double tête) correspondent à un équivalent fracturaire ou à une HIC secondaire à un hématome sous-dural.

(b) IRM en coupe coronale postérieure T1 montrant des hématomes d'âges différents (flèche); hypointense dans la région pariétale postérieure et hyperintense dans le fosse postérieure.

(c) Gril costal : montrant des fractures de côtes multiples : arcs postérieurs droit et gauche (flèches). Cals étendus de la partie axillaire des côtes gauches de la 4<sup>e</sup> à la 8<sup>e</sup>; cals moins exubérants plus récents de la partie axillaire à droite concernant les 6<sup>e</sup>, 7<sup>e</sup> et 8<sup>e</sup> côtes.

(d/e) Genoux droit et gauche montrant les arrachements métaphysaires (fractures transmétaphysaires) caractéristiques de l'affection et l'hématome sous-périosté calcifié bien visible de profil à la partie postéro-inférieure de la diaphyse fémorale.





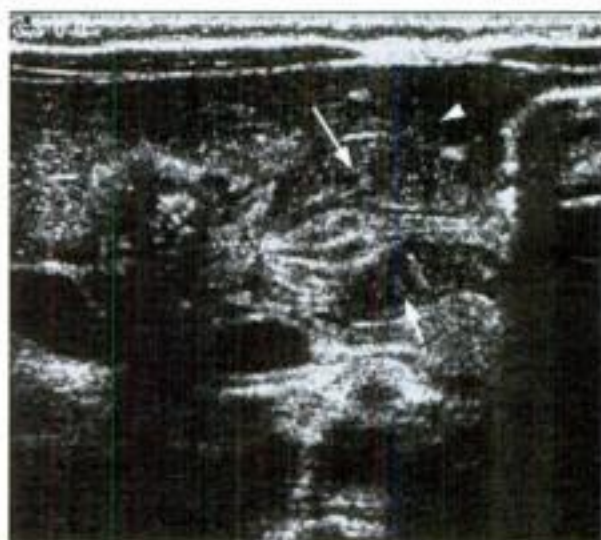
30.31.



30.32.



30.33.



30.34.



30.35.



30.36.

**Figure 30.31. Épanchement de hanche gauche en échographie par voie antérieure.** Plage anéchogène soulevant la capsule vers l'avant. À droite [normal], la capsule suit la concavité antérieure du col fémoral.

À l'état normal, la distance séparant la face antérieure du col de la capsule n'excède pas 4 mm. Les zones discrètement échogènes de part et d'autre du liquide correspondent à de l'épaississement synovial.

**Figure 30.32. Épanchement péritonéal en échographie.**

Plage anéchogène s'insinuant entre le foie en avant et le rein en arrière [récessus hépato-rénal, dit de Morrison qui est – avec le cul-de-sac de Douglas – l'une des deux régions les plus déclives de la cavité péritonéale].

**Figure 30.33. Dysplasie luxante de hanche.**

Échographie de hanche par voie coronale. La tête fémorale est très nettement excentrée par rapport au cotyle.

**Figure 30.34. Sténose hypertrophique du pylore.**

Échographie d'une olive pylorique. Épaississement du muscle pylorique (ici à 4 mm) de part et d'autre du canal pylorique, lui-même allongé. La transition brutale entre l'épaisseur de la couche musculaire gastrique et celle du pylore est caractéristique : signe de l'épaulement.

**Figure 30.35. Boudin d'invagination iléo-colique sur une coupe transversale échographique.**

Image complexe faite d'une succession de couches concentriques d'échogénéicité différente avec au centre des images hyperéchogènes correspondant à la graisse mésentérique. Il existe un peu de liquide de part et d'autre du boudin entre celui-ci et la paroi abdominale antérieure.

**Figure 30.36. Coupe longitudinale du boudin chez le même enfant.**



30.37.



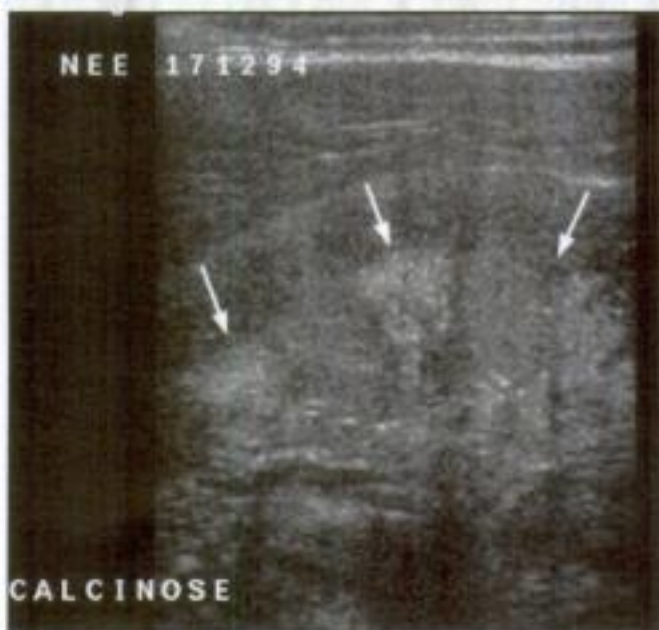
30.40.



30.38.



30.41.



30.39.



30.42.

**Figure 30.37. Fibromatosis colli.**

Aspect échographique en coupe cervicale transversale. Du côté gauche, le muscle sterno-cléido-mastoidien est augmenté d'épaisseur et son échogénéité est accrue (comparer avec son homologue droit).

**Figure 30.38. Aspect caractéristique de lithiase vésiculaire en échographie.**

Amas échogènes intravésiculaires suivis de cônes d'ombre postérieurs.

**Figure 30.39. Aspect de néphrocalcinose.**

Nombreux amas échogènes parsemés au sein de la médulla. Coupe longitudinale du rein droit.

**Figure 30.40. Hydronéphrose.**

Coupe coronale du rein gauche montrant une dilatation de l'ensemble des cavités sous forme de plages arrondies hypoéchogènes. Le bassinnet, la cavité centrale, présente un bord médial convexe en dedans.

**Figure 30.41. Calcul pyélique.**

Image arciforme échogène avec cône d'ombre, intrapyélique. Pas de dilatation appréciable en amont.

**Figure 30.42. Utérus prépubère.**

Coupe longitudinale. Image tissulaire hypoéchogène rétrovésicale avec un centre linéaire hyperéchogène.

Hidden page

Hidden page

# Pharmacologie et thérapeutique

## Plan du chapitre

Prescription des médicaments chez l'enfant . . .	805
Vitamines et oligo-éléments . . . . .	810
Prescription et indication de la kinésithérapie respiratoire chez l'enfant . . . . .	813

## ■ Prescription des médicaments chez l'enfant\*

### ■ Problème du médicament en pédiatrie

La population pédiatrique est une population très hétérogène. En effet, l'enfance est une période de la vie où les changements physiologiques les plus rapides se produisent parfois en quelques semaines, voire en quelques jours chez le nouveau-né. Ceci explique les larges variations pharmacologiques inter- et intra-individuelles liées à la croissance et à la maturation.

La connaissance de la pharmacologie et en particulier de la pharmacocinétique des médicaments est récente et les évaluations spécifiques en pédiatrie restent trop rares. La pharmacopée pédiatrique, à l'inverse de celle de l'adulte, ne contient que quelques familles de molécules évaluées de manière satisfaisante, parmi lesquelles les antibiotiques. De plus, les présentations galéniques adaptées au petit enfant, et en particulier les sirops ou présentations buvables, sont très insuffisantes.

L'obtention de données pharmacologiques chez l'enfant est cependant indispensable mais pose de difficiles problèmes techniques et éthiques, les deux étant d'ailleurs intriqués. Ces difficultés expliquent que les données pharmacocinétiques et pharmacodynamiques soient insuffisantes pour la plupart des agents thérapeutiques utilisés chez l'enfant et plus encore chez le nouveau-né. Il est courant d'extrapoler à l'enfant des résultats provenant de modèles animaux ou obtenus chez l'adulte, et des résultats d'une classe d'âge pédiatrique à une autre. Pour toutes ces raisons, les méthodes d'études de population qui, d'une part, s'intéressent essentiellement à la variabilité et, d'autre part, permettent de limiter le nombre de prélèvements par enfant, trouvent un domaine d'application privilégié en néonatalogie.

En pratique, le prescripteur dispose d'un petit nombre de médicaments dont l'efficacité et les effets secondaires sont connus. Il doit aussi utiliser des molécules efficaces mais qui n'ont jamais eu et n'auront probablement jamais d'évaluation spécifique chez l'enfant. Si leur utilisation reste obligatoire dans certaines pathologies, la prescription de ces molécules doit être codifiée par les équipes qui en ont l'expérience et

leurs effets secondaires rapportés aux centres de pharmacovigilance.

## ■ Principes de pharmacocinétique

### Devenir du médicament dans l'organisme

Le devenir d'un médicament dans l'organisme dépend :

- de ses propriétés physico-chimiques ;
- des interactions médicament/organisme.

Ainsi, les médicaments de faible poids moléculaire, lipophiles et non ionisés traversent facilement et rapidement les membranes. À l'inverse, les molécules fortement ionisées, peu liposolubles et de poids moléculaire élevé, ont un transfert transmembranaire limité et lent.

### Étapes pharmacocinétiques

Les étapes pharmacocinétiques incluent l'absorption, la distribution, l'élimination par métabolisme et l'excrétion.

#### Absorption

Elle dépend essentiellement du pH, de la motilité et du contenu gastro-intestinal. L'immaturité gastro-intestinale engendre une absorption intestinale parfois pauvre et erratique chez le nouveau-né et le nourrisson par rapport à l'enfant plus grand et à l'adulte.

#### Distribution

Elle dépend des propriétés propres au médicament, et de l'équilibre de fixation du médicament entre les protéines plasmatiques et les protéines tissulaires. Chez le nouveau-né, la liaison aux protéines plasmatiques est habituellement diminuée. Les médicaments se liant fortement chez l'adulte ont un volume de distribution accru chez le nouveau-né. La pénétration des antibiotiques dans le liquide céphalorachidien [LCR] est très variable selon les molécules, et le plus souvent augmentée par l'état d'inflammation des méninges.

#### Biotransformations hépatiques

Elles ont pour but de rendre ces composés plus hydrophiles, la plupart des médicaments étant lipophiles, facilitant ainsi leur élimination rénale. Les réactions de biotransformation sont de manière très classique divisées en réactions de phase 1 et de phase 2, diversement associées en fonction des médicaments :

- les réactions de phase 1 introduisent ou révèlent un groupe fonctionnel [par oxydation, réduction ou hydrolyse] dans le médicament. Elles dépendent notamment des cytochromes P450, superfamille de protéines enzymatiques contenant une molécule d'hème et permettant le métabolisme de très

\* E. Jacqz-Aigrain.

nombreux substrats endogènes (stéroïdes, acides gras, etc.) et de substrats exogènes, dont les médicaments ;

- les réactions de phase 2 sont des réactions de conjugaison avec des substrats endogènes (acétate, sulfate, acide glucuronique, glutathion, etc.) qui permettent d'augmenter la polarité de la molécule et de faciliter son élimination rénale.

### Excrétion rénale

C'est la voie principale d'élimination des médicaments. L'immaturité rénale en période néonatale est un facteur majeur du retard à l'élimination de nombreuses molécules. La filtration glomérulaire, faible à la naissance, double durant les deux premières semaines de vie. Les fonctions tubulaires ont une maturation plus progressive. La maturation complète des fonctions rénales n'est atteinte qu'après l'âge de 6 mois.

### Variabilité pharmacogénétique

Il existe d'importantes variations individuelles génétiques de l'effet des médicaments, liées en particulier à des différences de métabolisme : les métaboliseurs lents constituent un groupe minoritaire mais homogène, et les métaboliseurs rapides un groupe majoritaire mais hétérogène.

Ceci explique pourquoi, en cas de variabilité importante, la posologie des médicaments doit être adaptée à chaque patient, afin d'obtenir l'effet thérapeutique désiré en réduisant la survenue d'effets indésirables. L'adaptation des posologies est d'autant plus importante que les médicaments ont une fourchette thérapeutique étroite et que la variabilité métabolique est importante.

## ■ Règles de prescription des médicaments chez l'enfant

Huit règles de prescription des médicaments sont essentielles :

- prescrire un médicament utile ;
- choisir un médicament ayant une AMM ;
- utiliser une forme galénique adaptée ;
- prescrire la dose adaptée à l'âge de l'enfant, basée sur son poids ;
- respecter les modalités d'administration ;
- éviter les polythérapies ;
- rédiger parfaitement l'ordonnance ;
- expliquer l'ordonnance aux parents.

### Prescription d'un médicament utile

Un médicament qui a fait la preuve de son efficacité dans une pathologie pédiatrique donnée doit être utilisé préférentiellement, dans le respect de ses indications.

Par extension, l'utilisation des données adultes peut être nécessaire à condition que la maladie traitée soit identique. L'utilisation de tels médicaments doit être prudente car elle expose aux accidents thérapeutiques.

### Choix d'un médicament ayant une AMM

En théorie, seuls les médicaments ayant une AMM pédiatrique doivent être utilisés, mais ceci n'est pas toujours possible.

### Utilisation des formes galéniques adaptées

Il convient de toujours privilégier la présentation correspondant à la posologie unitaire souhaitée. Ceci permet par exemple d'éviter de couper des comprimés.

Les présentations pour administration intraveineuse ne doivent pas être utilisées par voie orale, sauf évaluation spécifique de leur absorption.

Il faut aussi éviter d'utiliser des formes solides, comprimés ou gélules chez l'enfant de moins de 6 ans, exposé aux fausses routes. La mise à disposition de formes en sirop ou solution buvable est encore insuffisante mais des produits largement prescrits (paracétamol par exemple) sont disponibles en solution de concentrations variables, ce qui permet de limiter les accidents et les erreurs d'administration.

### Une prescription adaptée à l'âge de l'enfant, habituellement basée sur son poids

Les médicaments le plus couramment utilisés en pédiatrie (antipyrétiques, antibiotiques...) et présentés en solution sont vendus accompagnés d'un dispositif permettant l'adaptation de la posologie unitaire au poids de l'enfant. Il s'agit le plus souvent de pipettes graduées sur lesquelles est inscrit le nom du médicament correspondant. Il est important de souligner que ces pipettes ou cuillères mesures ne sont pas interchangeables.

### Respect des modalités d'administration

Lorsqu'elle est possible, la voie d'administration orale est préférable à toute autre. On peut utiliser éventuellement la voie rectale en cas d'intolérance digestive haute, tout en sachant que la résorption des médicaments par cette voie est irrégulière.

La voie intraveineuse est utile en cas d'administration urgente. Dans ce cas, il faut respecter les recommandations de dilution et la durée d'administration (perfusion IVD ou IVL) et se méfier des incompatibilités physicochimiques se produisant *in vitro* (pénicilline G et glucosé isotonique, héparine et aminoside).

### Limiter les associations de médicaments

Les polythérapies augmentent le risque d'effets secondaires des médicaments chez le malade. Ceux-ci peuvent être de différents types : effet excessif par addition ou potentialisation, effet réduit, effets toxiques.

### Rédaction de l'ordonnance

L'ordonnance doit être écrite lisiblement et indiquer clairement :

- le bénéficiaire de l'ordonnance : « enfant... » en indiquant son nom, son prénom, son âge et son poids ;
- le médicament prescrit ;
- la dose administrée par prise, prescrite en mg et en mg/kg, en précisant le nombre de cuillères ou de comprimés ;
- le nombre de prises journalières ;
- l'intervalle entre deux prises ;
- la dose journalière totale prescrite en mg et en mg/kg ;
- la dose journalière à ne pas dépasser ;
- la durée totale du traitement.

L'ordonnance doit être rédigée en deux exemplaires. L'original est conservé par le malade et le double est envoyé pour

remboursement des médicaments. L'ordonnance doit aussi porter le nom et l'adresse du médecin prescripteur et doit être datée et signée.

### Explication de l'ordonnance

Un traitement bien compris est le plus souvent bien suivi. L'explication de l'ordonnance inclut d'exposer l'évolution habituelle de la maladie sous traitement et les possibles effets secondaires.

L'explication de l'ordonnance est aussi l'occasion d'expliquer aux parents qu'il est important de respecter la durée du traitement, de ne pas associer le médicament prescrit à d'autres médicaments pris dans la pharmacie familiale (automédication), de ne pas utiliser pour un enfant le traitement prescrit pour un autre, même si la maladie paraît similaire...

De plus, les risques du traitement doivent être expliqués, de même que l'attitude pratique à adopter si une complication survenait.

## ■ Principales thérapeutiques utilisées chez l'enfant

**Antibiotiques** (voir chapitre 18 § Antibiotiques, page 437)

**Antipyrétiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens** (tableau 31.1, page suivante)

**Médicaments utilisés comme antipyrétiques** (voir chapitre 18 § Fièvre, page 408)

### Anti-inflammatoires non stéroïdiens

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont des médicaments ayant en commun des propriétés antipyrétiques, antalgiques et anti-inflammatoires. Ils possèdent donc des indications dans des pathologies aiguës et chroniques de l'enfant.

#### Pharmacologie

Les AINS (aspirine et salicylés exclus) appartiennent à différentes classes chimiques : dérivés de l'acide acétique (indométacine) ou de l'acide propionique (ibuprofène), fénamates (méclofénamate), pyrazolés (phénylbutazone), oxicams (piroxicam). Ils sont rapidement résorbés et possèdent une biodisponibilité élevée. Leur liaison aux protéines plasmatiques est forte (>90 %). Ils sont principalement éliminés, inchangés, par le rein. Leur demi-vie d'élimination est très variable.

Les AINS sont des inhibiteurs réversibles de la cyclo-oxygénase, bloquant ainsi la synthèse des prostaglandines.

#### Indications

Les indications des AINS sont potentiellement très larges. Leur utilisation est cependant restreinte par le caractère très limité des études de ces médicaments en pédiatrie. Dans le cadre des pathologies aiguës, la principale indication chez l'enfant est la fièvre. Cependant, les effets antipyrétiques des divers AINS sont non ou très mal documentés.

L'ibuprofène est proposé en pédiatrie comme médicament antipyrétique de 2<sup>e</sup> intention (voir chapitre 18 § Fièvre, page 408), dosé sur la base de 30 mg/kg/24 h en 3 prises.

L'indication de l'acide niflurique dans le traitement des otites moyennes aiguës de l'enfant reste à évaluer et devrait être limitée.

Dans les maladies rhumatismales chroniques de l'enfant, certains AINS, tels que l'ibuprofène ou le piroxicam, ont été étudiés quoique le plus souvent sur un nombre réduit d'enfants. Leur prescription au long cours est du ressort du spécialiste.

Les effets anti-inflammatoires et antalgiques des AINS en pathologie traumatique ou en ORL, qu'il s'agisse de pathologie aiguë ou chronique, ne sont pas établis.

#### Effets secondaires

- Les accidents digestifs de type gastralgies, nausées, sont rares, de même que la survenue d'hémorragies digestives.
- Les effets cutanés : tous les AINS peuvent être responsables d'érythèmes polymorphes, voire de syndrome de Stevens-Johnson, mais ils sont exceptionnels.
- L'élévation des transaminases est très fréquente, habituellement isolée et réversible.
- Les accidents néphrotoxiques (insuffisance rénale) sont liés surtout à l'indométacine.
- Les accidents hématologiques (leucopénie) sont décrits avec les pyrazolés.

• **Le cas particulier de l'indométacine et du canal artériel**  
In utero, l'indométacine (comme l'aspirine à doses répétées) peut être responsable chez le fœtus d'une fermeture prématurée du canal artériel responsable d'hypertension artérielle pulmonaire grave et d'atteinte rénale avec anurie néonatale.

Après la naissance, chez le prématuré, l'indométacine est utilisée pour la fermeture d'un canal artériel persistant. Son efficacité a été démontrée après 28 semaines et n'est observée que dans les 10 à 12 premiers jours de vie, la fermeture du canal n'étant plus ensuite sous la dépendance des prostaglandines.

La posologie habituelle est de 0,2 mg/kg toutes les 12 heures pendant 24 à 36 heures, elle est responsable d'une insuffisance rénale transitoire. Une posologie unitaire de 0,1 mg/kg toutes les 12 heures répétée 4 à 6 fois a été plus récemment proposée.

#### Glucocorticoïdes

Les glucocorticoïdes sont des stéroïdes dotés de propriétés anti-inflammatoires. Ce sont des produits de synthèse dérivant du cortisol (hydrocortisone). Ils sont administrés par voie générale (IV, IM, orale...) ou locale (intra-articulaire, percutanée, aérosol...).

#### Pharmacologie

Ces médicaments ont en commun une absorption digestive et une liaison aux protéines plasmatiques élevée (supérieure à 75 %). Après métabolisme hépatique, ils sont éliminés par voie rénale. Leur demi-vie d'élimination varie de 30 minutes à 5 heures. De leur formule chimique dépend leur activité pharmacologique : action hormonale ou anti-inflammatoire prédominante.

Hidden page



**Tableau 31.II. Prokinétiques les plus utilisés.**

Spécialités	DCI	Présentation	Posologie/24 h	Nombre de prises/24 h	Précautions d'emploi
<i>Primpéran</i>	Métoclopramide	Solution buvable Pres. 0,1 mg/gtte (nourrisson) Pres. 2,6 mg/mL	5 gtt/kg (Vidal) Efficacité : 7 à 8 gtt/kg		
<i>Prépuisid</i>	Cisapride	Suspension buvable : 1 mg/mL Comprimé : 10 mg	0,2 mg/kg	3 à 4	Précaution chez le nouveau-né, avec vérification de l'espace QT (prescription hospitalière)
<i>Motilium</i> <i>Péridys</i>	Dompéridone	Suspension buvable : 1 mg/mL Comprimé : 10 mg Suspension buvable : 1,25 mg/mL Comprimé : 10 mg	1 mg/kg	3	
<i>Vogalène</i>	Métopimazine	Solutions buvables : - 0,1 % : 1 cuillère à café = 5 mg - 0,4 % : 10 gtt = 1 mg	1 mg/kg = 10 gtt/kg		Avant les repas
<i>Urécholine</i>	Bétanéchol	Pas de mention Vidal	9 à 10 mg/m <sup>2</sup>	3	En cas d'échec des traitements ci-dessus (prescription hospitalière)
<i>Débridat</i>	Trimébutine	Granulés pour suspension buvable : 24 mg/5 mL Sachets : 74,4 mg	5 mg/kg	3	Manométrie avant traitement

**Tableau 31.III. Médicaments antiacides.**

Spécialités	DCI	Présentation	Posologie/24 h	Nombre de prises/24 h	Précautions
<i>Azantac</i> <i>Raniplex</i>	Ranitidine	Comprimés à 75, 150 et 300 mg Comprimés à 75, 150 et 300 mg Granulés sachets à 150 et 300 mg	5 à 15 mg/kg	2	
<i>Tagamet</i>	Cimétidine	Comprimés à 200, 400 et 800 mg (+ formes effervescentes)	30 mg/kg	3 à 4	
<i>Mopral</i>	Oméprazole	Géluies à 10 et 20 mg	1 mg/kg Enfant de 10 à 20 kg : 10 mg Enfant > 20 kg : 20 mg	1	Enfant de plus de 1 an

dication exceptionnelle (échec des autres traitements) chez le nourrisson et l'enfant âgé de moins de 3 ans ;

- inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) : les principales données pharmacologiques concernent, chez l'enfant, l'oméprazole (*Mopral*), plus récemment l'ésoméprazole (*Inxium*) ; l'indication principale des IPP est le traitement de l'œsophagite par reflux gastro-œsophagien chez l'enfant âgé de plus de un an (en fait souvent prescrit avant cet âge) pour une durée maximale de 8 semaines. Ils peuvent également être utilisés dans certains reflux gastro-œsophagiens sévères compliqués de pathologies bronchopulmonaires ou ORL à répétition.

La posologie est :

- oméprazole (*Mopral*) le plus prescrit : 1 mg/kg/j en une prise, soit 10 mg entre les poids de 10 et 20 kg et 20 mg chez les enfants pesant plus de 20 kg. L'oméprazole a une présentation de microgranules gastrorésistants qui peuvent être dissous dans des aliments acides tels que le yaourt, la compote de pomme ou le jus d'orange ;

- ésoméprazole (*Inxium*) est prescrit à la posologie de 1 mg/kg/j, actuellement (2007) l'AMM est pour les enfants âgés de plus de 12 ans dans le traitement de l'œsophagite ulcérée par reflux. Il peut cependant être utilisé chez les enfants plus jeunes en raison de sa présentation galénique (comprimés dispersibles).

Dans tous les cas, la durée de traitement par IPP est de 8 semaines mais elle peut être plus prolongée.

Les risques de pullulation bactérienne gastrique par suppression de la sécrétion acide sont possibles mais mal évalués. En recours adjuvant du traitement premier automatique diététique des **diarrhées aiguës**, un ralentisseur de la motricité intestinale tel que le loperamide (*Imodium*) peut être d'un recours utile chez les enfants âgés de plus de 8 ans.

#### Antiépileptiques (tableau 31.IV, page 810)

Les antiépileptiques sont nombreux et le choix entre les diverses molécules dépend du type d'épilepsie. Une monothérapie

Hidden page

Avec le développement des travaux sur les radicaux libres, la place du sélénium et des vitamines C, E et du  $\beta$ -carotène dans le système anti-oxydant est maintenant démontrée. L'amélioration des techniques de dosages des vitamines et oligo-éléments dans le plasma et dans différents tissus a aidé à une meilleure approche des besoins journaliers depuis la naissance jusqu'à l'âge adulte. De nouvelles recommandations ont été établies en France, en 2001.

## ■ Apports en vitamines

Les vitamines se divisent en deux groupes, liposolubles et hydrosolubles qui diffèrent dans leur absorption intestinale, dans leur répartition et dans leur stock dans l'organisme. Dans la pratique courante, tout du moins en Europe de l'Ouest, les manifestations cliniques liées à leurs carences sont devenues rares, voire exceptionnelles ; par contre, les possibilités nouvelles de bilans nutritionnels ont permis de montrer l'incidence élevée de carences biologiques. Quatre mécanismes en rendent compte :

- carences d'apport ;
- carence d'utilisation (malabsorption, pathologie biliaire, hépatique, pancréatique, rénale...);
- consommation excessive (anse stagnante, hémoglobinopathie) ;
- augmentation des besoins (croissance rapide, prématurité, activité physique intense).

Des apports journaliers adéquats doivent dans chaque cas prévenir les déficits. Les apports seront donc proportionnellement plus élevés chez les organismes en croissance rapide comme chez les nourrissons dans les deux premières années de la vie, et particulièrement chez les prématurés pour lesquels des apports supplémentaires en vitamines A, D, E, en folates, B 12 et vitamines C sont justifiés. Les nouvelles recommandations d'apport publiées en 2001 sont plus élevées que celles de

1994 pour le nourrisson pour la vitamine D, et plus élevées à toutes les tranches d'âge pour les folates et la vitamine C (tableau 31.V). En revanche, chez l'enfant et l'adolescent, elles ont été réduites pour la vitamine A (tableau 31.V).

Il est utile de rappeler, pour les prématurés et les nourrissons, que les alimentations lactées diététiques, déjà enrichies en vitamines et oligo-éléments conformément aux directives françaises et européennes depuis de nombreuses années, contiennent selon les produits et depuis 1992 de la vitamine D à la concentration de 450 à 580 UI/L.

Les sources vitaminiques complémentaires à proposer à ces nouveau-nés et nourrissons sont apportées par des préparations polyvitaminiques figurées dans le tableau 31.VI (page 812). Pour les enfants et adolescents devant bénéficier de compléments vitaminiques le plus souvent intermittents, nous avons également fait figurer la composition de quelques-unes des préparations disponibles sur le marché. Il faut noter qu'au sein des préparations destinées aux nourrissons, plusieurs vitamines sont absentes et que dans l'avenir, compte tenu de leurs besoins spécifiques, une préparation particulière aux prématurés devrait être développée. Des données récentes concernent aussi les nourrissons allaités : pour eux, le bénéfice d'un apport complémentaire en vitamine A et E, ajouté à celui en vitamine D déjà établi, a été rapporté.

Chez le préadolescent et l'adolescent la prescription d'une charge de vitamine D de 100 000 unités en début d'hiver est maintenant validée.

## ■ Apports en oligo-éléments

Depuis 1973, l'OMS considère que quatorze oligo-éléments sont nécessaires en nutrition humaine : le fer, le zinc, le cuivre, le sélénium, le manganèse, le molybdène, le chrome, l'iode, le fluor, le cobalt, le nickel, l'étain, le silicium et le vanadium.

Tableau 31.V. Apports journaliers conseillés en vitamines chez l'enfant et l'adolescent.

		Nourrissons	1-3 ans	4-9 ans	10-12 ans	Adolescents	Adolescentes
Vitamine A	$\mu\text{g}$	350	400	450-500	550	700-800	600
Vitamine E	mg	4	6	7,5-9	11	12	12
Vitamine D	$\mu\text{g}$	20-25	10	5	5	5	5
Vitamine K	$\mu\text{g}$	5-10	15	20-30	40	45-65	45-65
Vitamine B1	mg	0,2	0,4	0,6-0,8	1	1,3	1,1
Vitamine B2	mg	0,4	0,8	1-1,3	1,4	1,6	1,5
Vitamine B3-PP	mg	3	6	8	10	14	11
Vitamine B5	mg	2	2,5	3	4	5	4,5
Vitamine B6	mg	0,3	0,6	0,8-1	1,3	1,6-1,8	1,5
Biotine	$\mu\text{g}$	6	12	20-25	35	50	45
Folates	$\mu\text{g}$	70	100	150-200	250	300-330	300
B12	$\mu\text{g}$	0,5	0,8	1,1-1,4	1,9	2,3	2,5
C	mg	50	60	75-90	100	110	110

**Tableau 31.VI. Préparations polyvitaminiques conseillées chez le nourrisson, l'enfant et l'adolescent.**

		Uvestérol Adec Crinex 1 mL	Hydrosol-polyvitamine Roche 2 mL : 50 gouttes	Alivyl 5 mL Solvay Pharma	Vitamylne Tonique 1 C Wyeth	Élévit B9 1 C Bayer Santé
Vitamine A	UI	3 000	5 000	1 500	-	4 000
Vitamine E	mg	5	2	5	30	15
Vitamine K	µg	-	-	-	-	-
Vitamine D	UI	1 000	1 000	100	-	500
Vitamine B1	mg	-	2	0,7	15	1,6
Vitamine B2	mg	-	1,5	0,8	20	1,8
Vitamine B3-PP	mg	-	10	9	100	19
Vitamine B5	mg	-	4	3	20	10
Vitamine B6	mg	-	2	1	10	2,6
Biotine B8	µg	-	-	75	-	200
Folates B9	µg	-	-	-	400	800
Vitamine B12	µg	-	-	0,5	-	4
Vitamine C	mg	50	50	30	600	100

Seuls sept d'entre eux font l'objet de recommandations d'apports dans les propositions de 2001 (tableau 31.VII). En effet, pour les sept autres, et même si de très gros progrès ont été réalisés dans la connaissance de leur métabolisme et que les possibilités de dosages ont progressé, il faudra encore attendre plusieurs années avant de pouvoir déterminer le niveau de leurs besoins.

Pour l'ensemble des oligo-éléments, on peut rappeler que le coefficient d'absorption varie de quelques % à 50 % selon l'oligo-élément et sa source. Des compétitions d'absorption existent entre fer et zinc, zinc et cuivre, mais aussi avec des minéraux comme le calcium.

Leur stock dans l'organisme est très variable de 2 à 5 g pour le fer, à quelques mg pour le sélénium ou le molybdène. Les recommandations d'apports sont maintenant exprimées par 24 heures pour le nourrisson, l'enfant ou l'adolescent. Il est utile de rappeler que les prématurés ont des besoins plus élevés en fer, zinc et cuivre du fait de leur stock réduit à la naissance et de la rapidité de leur croissance.

Chez le nourrisson et l'enfant, les sources d'oligo-éléments sont d'abord les aliments lactés diététiques et les laits de croissance enrichis en fer, puis l'alimentation diversifiée avec selon les groupes d'aliment, des concentrations en oligo-éléments et une biodisponibilité extrêmement différentes. La réalisation de suppléments en oligo-éléments est difficile chez le nourrisson comme chez l'enfant et la préparation la plus facilement proposée : le RDR 0,5 à 1 mL/kg/j n'est fabriqué que par les pharmacies hospitalières et a un goût médiocre. Chez l'enfant, il faut proposer, en cas de carence et selon les circonstances, des oligo-éléments de façon isolée ou mélangés avec des vitamines comme dans la Vitamylne Multi ou l'Élévit B9. La mise sur le marché d'une préparation d'oligo-éléments spécifiquement pédiatrique serait nécessaire.

Au cours des nutriments parentéraux en l'absence donc de barrière intestinale, les apports journaliers en oligo-éléments doivent être largement réduits. Ils se situent selon l'oligo-élément entre 10 et 30 % des apports entéraux.

**Tableau 31.VII. Apports journaliers conseillés en oligo-éléments chez l'enfant et l'adolescent.**

		Nourrissons	1-3 ans	4-9 ans	10-12 ans	Adolescents	Adolescentes
Fer	mg	6-10	7	7-8	10	13	16
Zinc	mg	5	6	7-9	12	13	10
Cuivre	mg	0,4-0,7	0,8	1,1	1,4	1,5	1,5
Fluor	mg	0,25	0,25-0,5	0,5-1	0,5-1	0,5-1,5	0,5-1,5
Iode	µg	40-50	80	90-120	150	150	150
Se	µg	15-20	20	30-40	45	50	50
Cr	µg	5-20	25	35	45	50	50

## ■ BIBLIOGRAPHIE

AFSSA, CNERNA, CNRS, *Apports nutritionnels conseillés pour la population française*, TEC & Doc, Paris, 2<sup>e</sup> édition, 2001.

Delvin E.E., Salle B.L., Reygrobellet B., Mellier G., Claris O., *Vitamin A and E supplementation in breast-fed newborns*, *J. Ped. Gastroenterol. Nutr.*, 2000, 31, 542-5.

## ■ Prescription et indication de la kinésithérapie respiratoire chez l'enfant\*

Avant de prescrire ou d'indiquer le recours à la kinésithérapie respiratoire dans les conditions réglementaires (ni quantitative ni qualitative pour les affections respiratoires aiguës ou chroniques des nourrissons ou des enfants, il est nécessaire que nos partenaires médecins s'appuient sur des données aujourd'hui largement partagées par les professionnels de santé acteurs de ce type de prise en charge.

Il est nécessaire de préciser que la kinésithérapie respiratoire est un terme générique qui n'a pas la même signification partout. La spécificité française consiste, sur le plan technique, à s'appuyer sur une dynamisation du flux expiratoire, l'augmentation du flux expiratoire, AFE), foncièrement différente des techniques anglo-saxonnes qui, elles, prônent les percussions thoraciques ou les postures de drainage utilisant la pesanteur (effet drainant). Ces dernières ont été récusées par la conférence de consensus de septembre 2000, confirmant les conclusions de celle consacrée aux techniques de kinésithérapie respiratoire de Lyon et n'ont plus, de facto, leur place aujourd'hui dans le débat contradictoire.

Sous le terme générique de « AFE », pour « augmentation du flux expiratoire », est quelquefois entretenue la confusion, et il est important de préciser que nous parlons ici du concept d'AFE, et non d'un simple geste technique. Cette précision des définitions et des termes que nous employons s'impose si l'on veut éviter les confusions, les amalgames, les interprétations qui nourrissent encore ici ou là quelques publications ou prises de positions exotiques.

Une étude est actuellement en cours, centrée sur l'évaluation du bénéfice et de la tolérance de la kinésithérapie respiratoire avec augmentation du flux expiratoire dans la prise en charge de la première bronchiolite du nourrisson (étude randomisée contrôlée multicentrique en double insu) dans 7 hôpitaux de la région parisienne (BRONKINDU). Elle a débuté en septembre 2004. Le fait que cette étude ait pu être mise en place dans le cadre d'un partenariat médico-kinésithérapique montre l'importance que revêt cette question au plan de la communauté scientifique pédiatrique française tant médicale que kinésithérapique.

La maîtrise des techniques d'augmentation du flux expiratoire, conceptualisées donc adaptatives à l'enfant tout au long de la séance, évite de ce fait la répétition d'une gestuelle stéréotypée, en décalage par rapport aux objectifs.

## ■ « Augmentation du flux expiratoire »

L'AFE présente l'intérêt d'être à la fois diagnostique, quelquefois préventive, et surtout thérapeutique dans la résolution du symptôme d'encombrement pulmonaire. L'objectif est de détecter, puis de mobiliser les sécrétions présentes dans le tractus trachéobronchique en utilisant le « temps expiratoire » de la ventilation. L'augmentation du flux expiratoire, c'est la recherche permanente de la puissance utile du courant d'air, du flux, qui aura la capacité de fournir un travail produisant le décollement des sécrétions et leur transport dans l'arbre respiratoire.

La clé de la mobilisation des sécrétions réside dans le rapport de force que le praticien établit entre le flux et la sécrétion (création d'un couple de forces de frottement à l'interphase air-liquide), utilisant deux variables indispensables :

- l'augmentation des débits pour jouer sur l'adhérence des sécrétions ;
- l'amplitude expiratoire à différents niveaux du temps expiratoire pour solliciter la sécrétion en fonction de sa localisation.

Le praticien, après s'être assuré de l'intégrité des structures (tests de précontrainte thoracique et abdominale), augmente le débit expiratoire de l'enfant à la recherche d'un indicateur sonore qui lui signifie que la pression imposée par ses mains, ou suggérée au patient, génère bien le flux d'air nécessaire et suffisant pour :

- mettre en évidence l'obstruction bronchique : **indicateurs** : sibilants audibles à l'oreille, gros crépitations expiratoires ;
- mobiliser les sécrétions présentes dans l'arbre trachéobronchique : **indicateurs** : gros crépitations, irritation des récepteurs trachéaux déclenchant un réflexe tussigène ;
- ne pas collaber le système bronchique du nourrisson : **indicateurs** : disparition du son expiratoire, blocage ventilatoire.

Il est donc inexact de confondre l'AFE avec une pression brutale, rapide ou maximale qui voudrait libérer un obstacle haut par une surpression soudaine.

La difficulté majeure de cette pratique est liée à son adaptation face au comportement de l'enfant : il n'est pas neutre d'imposer un rythme respiratoire qui shunte les afférences du centre pneumotaxique, sans générer un conflit. L'approche psychologique de l'enfant prend ici toute son importance. Rassurer cet enfant, c'est lui parler, le regarder, le reconforter, négocier avec lui les contraintes qu'il accepte, qu'il tolère. C'est aussi lui donner des repères, sur le début et la fin de la séance, les temps de pose ou de récupération entre les efforts.

Au-delà de l'action symptomatique de la kinésithérapie respiratoire, le masseur-kinésithérapeute intervient dans la surveillance du nourrisson, dans l'éducation des familles, mais aussi en mettant ses compétences d'évaluation clinique au service du prescripteur pour contribuer à l'éclairage du diagnostic et du traitement médical, ce qui est aujourd'hui de plus en plus efficient dans la détection et le traitement de l'asthme du nourrisson.

L'éducation en santé est le plus souvent envisagée dans le cadre des affections chroniques, puisque l'on estime avoir le temps de mettre en place cette éducation durant les longues semaines de la prise en charge, et que son évaluation devient elle aussi plus aisée.

\* D. Evenou.

Les expériences menées ces dernières années au sein des réseaux de santé et notamment au sein du Réseau bronchiolite Ile-de-France, appuyées sur de nombreuses évaluations et recherches universitaires ces dernières années, mettent en évidence les aspects positifs que cette nouvelle organisation des soins a développés sur l'amélioration des pratiques kinésithérapiques et médicales y compris sur la meilleure utilisation par les patients du circuit de santé.

De telles expériences ont contribué à la mise en place d'un programme efficient d'éducation à la santé à propos d'une pathologie aiguë. Celui-ci se démarque des conseils ou des discours stéréotypés, qui ne semblent pas en mesure de s'opposer efficacement aux savoirs obstacles d'apprentissage. Au-delà d'un rôle de prévention des complications, de diminution des récurrences, l'éducation des patients, ici des parents, peut se fixer comme objectifs l'apprentissage de compétences et de comportements de santé utiles pour améliorer la qualité de vie, l'autonomie, et diminuer les dépendances (missions de santé en phase avec les recommandations de l'OMS).

Les expériences d'éducation sont souvent limitées à de l'information et des conseils qui sont souvent insuffisants pour aider l'évolution des comportements.

L'objectif, dans cette démarche, vise à utiliser les compétences d'éducation à la santé des thérapeutes, afin de permettre à leurs patients d'acquiescer une plus grande maîtrise de leurs comportements de santé. L'incidence d'un épisode de bronchiolite chez un nourrisson pour lui-même, sa famille et son environnement, les récurrences et leurs responsabilités présumées dans la prévalence de l'asthme du nourrisson donnent à ce projet une dimension sociale de santé que le masseur-kinésithérapeute ne peut pas ignorer.

Au total la kinésithérapie d'aujourd'hui ne peut plus se définir uniquement à travers des gestes techniques. L'auto-évaluation, la communication, ainsi que l'éducation en santé, complètent l'approche technicienne, ce qui ne diminue en rien sa pertinence. Le masseur-kinésithérapeute, par ses compétences à évaluer l'encombrement du nourrisson constitue un maillon de la chaîne de soins, il informe le médecin des caractéristiques et de l'évolution de la maladie. À ce titre la kinésithérapie respiratoire contribue à enrichir le diagnostic clinique, la prise de décision et concourt au désencombrement.

#### ■ BIBLIOGRAPHIE

- Arrêté du 22 février 2000 modifiant l'arrêté du 6 janvier 1962 fixant la liste des actes médicaux ne pouvant être pratiqués que par des médecins ou pouvant être pratiqués également par des auxiliaires médicaux ou par des directeurs de laboratoire d'analyses médicales non-médecins.
- ANAES, Conférence de consensus, Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson, Paris, septembre 2000.
- ANDEM, Conférence de consensus sur les techniques de kinésithérapie respiratoire non instrumentale, Lyon, décembre 1994.
- Pelca D., Fausser C., Evenou D., Apologue, mise au point sur l'AFE, *Kinésithérapie Scientifique*, 2006, n° 467.
- Clark S.W., Resistance to two-phase gas-liquid flow in airways, *J. Appl. Physiology*, 1970, 29, 464-71.
- Clark S.W., Factors affecting airflow through branched tubes, *Bull. Physiol. Path. Resp.*, 1972, 42, 409-28.
- Fausser C., Vinçon C., *Manuel de kinésithérapie pratique, Rééducation en pédiatrie*, Lammarne, Paris, 1998, IV 15-110-00, IV 15-113-200.
- Evenou D., Intérêt de l'évaluation clinique pour le diagnostic kinésithérapique, *Kinésithérapie Scientifique*, SPEK, 2004, n° 448, 57-9.
- Décret 2000-577 du 27 juin 2000 modifiant le décret n° 96-879 du 8 octobre 1996 relatif aux actes professionnels et à l'exercice de la profession de masseur-kinésithérapeute.
- Evenou D., Masseurs-kinésithérapeutes et réseaux de santé. L'exercice au sein du réseau bronchiolite Ile-de-France contribue au développement d'une nouvelle identité professionnelle au bénéfice de la santé des patients. *Mémoire Master 2 Sciences de l'Éducation, Option ingénierie des systèmes de formation*. Université de Corse, Corte, octobre 2005.
- Pelca D., Bandiougou, Questionnement sur le statut des savoirs convoqués par les kinésithérapeutes de ville lorsqu'ils prennent en charge un enfant atteint de bronchiolite aiguë ou d'asthme du nourrisson, *Mémoire de master 2 Sciences de l'Éducation, Mémoire Master 2 Sciences de l'Éducation, Option ingénierie des systèmes de formation*. Université de Corse, Corte, octobre 2005.
- Gatto F., Évaluer, apprendre et enseigner le savoir de la santé. Synthèse pour l'habilitation à diriger les recherches en sciences de l'éducation. Université de Corse, Corte, France, 2004.
- Bachelard, *La formation de l'esprit scientifique*, Vrin, 1938.
- Déclaration de Jakarta, À ère nouvelle, acteurs nouveaux, Adapter la promotion de la santé au XXI siècle. 4<sup>e</sup> Conférence internationale sur la promotion de la santé, *Promotion & Éducation*, vol. IV, n° 3, 56-8.
- OMS, Éducation thérapeutique du patient. Bureau régional pour l'Europe, Copenhague, Recommandation d'un groupe de travail de l'OMS, version Française, septembre 1999.

Coordonné par A. Bourrillon

### Plan du chapitre

Réflexions à propos de certaines décisions prises en réanimation pédiatrique. Application à la réflexion pédiatrique quotidienne . . . . . 815

*« Au Moyen Âge, avoir soin d'une personne était s'en inquiéter, se faire du souci. Au XVIII<sup>e</sup> siècle, soigner visait à agir pour que cesse le souci. De vrais soins excluent l'indifférence, et supposent un partage d'inquiétudes. »*

Alain REY

## ■ Réflexions à propos de certaines décisions prises en réanimation pédiatrique. Application à la réflexion pédiatrique quotidienne\*

Les innovations diagnostiques et thérapeutiques dans le domaine de la réanimation néonatale ont conduit à la survie d'un nombre croissant d'enfants nés « à l'extrême limite de la viabilité humaine ». Une telle attitude, le plus souvent prise avec pour objectif la réduction de la mortalité périnatale, obéit aux règles de l'éthique médicale traditionnelle (la lutte pour la vie), mais porte le risque de handicaps ou de souffrances pour l'enfant et ceux d'une aventure destructrice pour la famille. La réflexion-décision médicale n'est aujourd'hui plus solitaire mais interpellée par l'environnement de l'enfant (parents, équipe soignante, économistes et juristes...). L'important est d'analyser et de comprendre dans un tel contexte le cheminement du comportement médical.

### ■ L'enfant

Tout « médecin de l'enfant » doit avoir à l'esprit que celui-ci doit occuper la première place dans sa réflexion médicale. Il doit être considéré avec lucidité dans son expression de lutte pour la vie comme dans celle d'un abandon ou d'un refus de souffrance. Cette expression du « désir de l'enfant » apparaît d'autant plus nette qu'il est plus âgé et que la vie de relation s'est établie. Elle se pose souvent avec acuité dans les services d'hématologie, d'oncologie ou de neurologie... Il appartient au médecin de la situer dans son contexte, retirée des turbulences émotionnelles familiales et des périodes d'intolérance à des traitements évalués comme agressifs.

\* A. Bourrillon

### ■ La famille

Tout parent provoque la réflexion du médecin par une démarche qui lui est particulière.

#### Expression de la demande

Elle peut être une « démarche de vie à tout prix » au nom de convictions religieuses ou du respect dû à l'enfant quel qu'il soit et quel qu'il puisse devenir. Elle est parfois exprimée comme « un souhait de mort », formulé comme une prière d'épargne d'une vie menacée de handicaps (« parents d'un nouveau-né désespérément prématuré, nous avons demandé pour lui la mort naturelle ») ou de souffrances (refus d'une chimiothérapie lourde chez un enfant atteint de leucémie ayant eu plusieurs rechutes, opposition à une ventilation prolongée chez un enfant atteint de myopathie...). Cette demande est alors effectuée au nom des risques d'une escalade thérapeutique agressive chez un enfant dont toute espérance de vie apparaît réduite.

Il est parfois, signe d'évolution des valeurs morales confrontées aux innovations techniques et à la dynamique de l'interruption de vie anténatale, formulé une autorisation conditionnelle de vie au prix d'un « certificat de garantie sans séquelles ».

Très souvent enfin, si la démarche est « silencieuse », notamment dans le contexte d'interculturalité, sa demande non formulée n'en contient pas moins les mêmes interrogations et les mêmes contraintes.

#### Réponse médicale

Face à cette demande, si souvent incohérente de vie ou de mort, l'attitude pédiatrique, quelle que soit la multiplicité des références individuelles, est d'agir avant tout au nom de « l'intérêt supérieur d'un enfant qui existe en tant que personne » (Mac Cormick).

Cet « intérêt supérieur » ne peut être compris que par une estimation scientifique rigoureuse de la pathologie considérée. Toute décision doit être confrontée aux risques attendus, compte tenu des connaissances acquises, comparées et modifiées par l'expérience. Cette évaluation de critères estimés rigoureusement scientifiques doit cependant être prudente. La connaissance d'un pourcentage moyen de succès ou d'échecs dans une situation donnée ne saurait être à elle seule suffisante pour prendre une décision pour un enfant particulier. Il convient par ailleurs de situer toute évaluation pronostique dans le contexte de la réactualisation des données scientifiques sous-tendue par la rapidité d'évolution des progrès techniques. On comprend ainsi la multiplication des interrogations : « réanimer jusqu'à quel poids ? Jusqu'à quel terme ? Jusqu'à quel handicap ? » Toutes ces situations montrent la fréquence des zones grises marquées par l'incertitude... où seul le médecin apparaît susceptible d'avoir la

capacité de discernement qui interviendra dans la prise de décision.

### Prise en compte de la demande

La décision « éthique » n'est pas du seul domaine de « la lourde prérogative des parents ». Une telle attitude, assez conforme au contexte socioculturel nord-américain, conduit à proposer pour tout acte médical de signer un consentement éclairé : décision lucide, définitive et prise de façon conjointe. On ne peut toujours estimer « lucides » des parents placés dans un contexte d'émotion extrême et de stress. Une décision « définitive » porte en elle un lourd poids de culpabilité. Il apparaît enfin souvent difficile que le père ou la mère puissent aboutir en toute liberté à la même décision. Leur perception et leur vécu de l'état de l'enfant et de son cheminement potentiel sont souvent différents. On conçoit les risques d'une discordance et ses conséquences sur un « équilibre » antérieur parfois précaire. C'est sans doute dans ces cas que la « reconnaissance et le respect du sujet dans sa singularité familiale et culturelle » interviennent le plus directement dans une décision qui ne saurait être définitive.

### Signification de la demande

Il appartient au médecin de l'enfant de comprendre quelle est la démarche souvent cachée qui peut conduire certains parents à l'expression d'un vœu aussi « extraordinaire » que celui d'une interruption de vie sur leur propre enfant. Derrière les souhaits formulés d'épargne de handicaps ou de souffrance, se situe parfois l'expression d'un conflit. Ceci est d'autant plus apparent que cette démarche s'inscrit dans un contexte de « culpabilité » [réveil d'agression ancienne liée à d'autres vœux de mort : IVG, comportement agressif à l'égard d'un enfant non désiré, refus d'un puiné...]. À ce niveau, l'écoute n'est plus simplement attentive ou compatissante, mais constructive. C'est situer le poids de l'expérience médicale dans le domaine et l'importance du soutien psychologique susceptibles de prévenir toute culpabilité avant toute décision. C'est ici que les psychologues et les psychiatres peuvent apporter à l'équipe soignante un éclairage sur la compréhension d'une démarche et des indicateurs pour repérer les situations à risque.

**Le temps est souvent nécessaire pour aider le médecin dans son appréciation de la famille et pour éclairer les parents dans la compréhension (et la maturation) de leur demande.**

### L'accompagnement

Parents et médecins doivent se trouver liés dans un climat de confiance. Une confiance obtenue au prix d'une attitude franche, cohérente, claire, même si elle peut être difficile à adapter à une évolution parfois déroutante de la maladie. « Les parents peuvent admettre l'erreur, pas le silence ou le mensonge. »

**Dans tous les cas, l'essentiel est de ne pas laisser les parents en état d'impuissance et de leur faire percevoir que l'équipe soignante est attachée pour leur enfant aux mêmes objectifs qu'eux.**

« Ils ne revendiquent en général pas de prendre les décisions les plus graves s'ils perçoivent que le médecin est le défenseur au même titre qu'eux de la vie de l'enfant et qu'il se juge tout autant concerné par la qualité de la vie. »

Chacune des décisions médicales doit ainsi prendre en compte pleinement l'avis des parents sans, qu'à aucun moment, ils ne puissent, par une implication directe, porter à eux seuls le poids décisionnel et ses lourdes conséquences.

## ■ L'équipe soignante

Les équipes médicales hospitalières sont généralement constituées de médecins « d'expérience » et de collaborateurs plus jeunes dont l'insertion dans l'équipe est parfois transitoire. L'ancienneté et la permanence ne suffisent cependant pas à limiter à un seul l'autorité décisionnelle. Celle-ci est le fruit d'une réflexion collective des médecins « permanents » avec, comme support prioritaire de discussion, l'appréciation de critères scientifiques rigoureux. Ainsi peut être réalisé un « consensus scientifique médical ». L'existence de divergences par antagonisme d'éthiques personnelles (morales) ou d'évaluations pronostiques individuelles conduirait à différer toute décision, par exemple le temps d'une réanimation d'attente. Dans un tel contexte, toute réflexion est celle d'un groupe susceptible de la moduler.

Les équipes d'infirmières reflètent le plus souvent la même hétérogénéité. L'ancienneté peut apporter l'expérience, la jeunesse la vulnérabilité. Toute l'équipe traduit, à des degrés divers, sa connaissance de l'enfant, son approche corporelle, l'intensité de sa démarche ou de son abandon. L'équipe infirmière redoute et refuse toute décision qui serait vécue comme arbitraire. Une telle attitude susciterait la division et réduirait la confiance. Elle doit cependant participer à l'élaboration de la décision, mais sans être impliquée directement dans celle-ci. Dans certaines équipes, des réunions de service contribuent à mettre au jour des sentiments de culpabilité. Un tel éclairage conduit à dépasser le niveau de la simple information pour une véritable formation évitant toute dichotomie entre le médecin qui décide et l'équipe « soumise ». L'idéal serait alors l'autoformation de l'équipe, meilleur reflet de son homogénéité et de son harmonie.

## ■ La société

Le questionnement éthique s'inscrit aussi dans le contexte de notre société. A-t-elle accepté ou est-elle prête à accepter l'enfant handicapé ? « La vie d'un enfant n'a pas de prix... mais elle a un coût. »

Il apparaît contraire à l'éthique [à la morale du médecin de l'enfant comme de tout médecin] d'accepter toute pression d'ordre extérieur qui déciderait d'un choix thérapeutique vis-à-vis de situations pathologiques individuelles coûteuses. Le médecin ne doit cependant pas refuser d'évaluer le coût de ses interventions en laissant à l'économiste la définition de critères risquant de méconnaître la dimension humaine des choix. « Reconnaître le coût de nos actes médicaux, c'est admettre qu'il est de notre responsabilité d'envisager nous-mêmes les barrières d'un niveau technique acceptable pour les meilleurs résultats en termes d'obligation de moyens. » C'est accepter aussi de situer le coût de nos interventions dans



Hidden page

**Un choix de livres à consulter****Ouvrages de pédiatrie générale**

- Bourrillon A., [Aurenche S.]. *Nos enfants sont-ils bien soignés ?* Masson, Paris, 2<sup>e</sup> édition, 2002.  
 Bourrillon A. *Pédiatrie*. Collection Abrégé Connaissances et Pratiques, Masson, Paris, 3<sup>e</sup> édition, 2005.  
 Bechillon M., Choulot J.J. *Guide de l'adoption*. Odile Jacob, Paris, 2002.  
 Angoulvant F., Aubertin G. *Guide des enfants en bonne santé*. Vidal, Paris, 2006.  
 Chevalier B., Armengaud J.B., Mahé E. *Livre de l'interne en pédiatrie*. Flammarion, Paris, 2007.  
 Chantepie A., Maurage C.H., Marchand S., Ployet J.L., *Pédiatrie en poche*. Doin, Paris, 5<sup>e</sup> édition, 2003.  
 Perelman R. *Pédiatrie pratique* 14 volumes). Maloine, Paris, 1990 (1-2), 1982 (3-4).  
 Roussey M. *Pédiatrie sociale de l'enfant et son environnement*. Doin, Paris, 2004.  
 Valleteau J., Gallet J.P., Chevalier B. *Guide pratique de la consultation en pédiatrie*. Masson, Paris, 2005.

**Ouvrages de spécialités pédiatriques****Cardiologie**

- Dubois C., Kachaner J., Freedom R.M., Payot M., Davignon A. *Cardiologie pédiatrique*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1991.  
 Kachaner J. *Les troubles du rythme cardiaque de l'enfant*. Flammarion, Paris, 2006.

**Dermatologie**

- Lorette G., Larregue M. *Pratique de Dermatologie pédiatrique*. Doin, Paris, 1989.  
 Mallory S.B. *Dermatologie pédiatrique*. Elsevier, Paris, 2007.  
 Stalder J.F. *La dermatologie de l'enfant*. Medsi McGraw Hill, Paris, 1991.

**Endocrinologie - diabète**

- Job J.C., Pierson M. *Endocrinologie pédiatrique et croissance*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1987.

**Gynécologie**

- Allesandrini A. *Des anomalies gynécologiques en pédiatriques*. Saurekeys, 2005.

**Gastro-entérologie**

- Navarro J., Schmitz J. *Gastro-entérologie pédiatrique*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1999.

**Hématologie-oncologie**

- Shaison G., Baruchel A., Leblanc M. *Hématologie de l'enfant*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1993.  
 Sommelet D., Schaison G. *Hématologie pédiatrique*. Doin, Paris, 1990.

**Maladies infectieuses**

- Aujard Y., Bingen E., Bourrillon A., Cohen R., Gaudelus J., Raymond J. *Maladies infectieuses de l'enfant*. Pradel, Paris, 1998.  
 Begue P., Astruc J. *Pathologies infectieuses de l'enfant*. Masson, Paris, 1999.  
 Czernichow C. *Santé et environnement, maladies transmissibles*. Masson, Paris, 2006.  
 Grimprel E. *Pathologies hivernales épidémiques du nourrisson*. Masson, Paris, 2005.

**Appareil locomoteur, maladies de système**

- Kahn M.F. *Les maladies systémiques*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1991.  
 Prieur A.M. *Rhumatologie pédiatrique*. Flammarion, Médecine-Science, 1999.

**Néonatalogie**

- Amiel-Tison C.L., Stewart A. *L'enfant nouveau-né. Un cerveau pour la vie*. INSERM, Paris, 1995.  
 Francoual C., Bouillié J., Huraux-Rendu C., Geneup R.P. *Pédiatrie en maternité*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 2007.  
 Gold E., Aujard Y., Dehar M. *Soins intensifs et réanimation du nouveau-né*. Masson, Paris, 2006.

**Néphrologie**

- Loirat C., Niaudet P. *Néphrologie pédiatrique*. Doin, Paris, 1993.  
 Royer P., Habib R., Mathieu H., Broyer M. *Néphrologie pédiatrique*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1983.  
 Cochat P. *Recurrence of the Disease in the renal graft*. John Libbey, Paris, 2002.

**Neurologie**

- Amiel-Tison C., Grenier A. *La surveillance neurologique des premières années de vie*. Masson, Paris, 1985.  
 Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O., Mancini J. *Neurologie pédiatrique*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 2<sup>e</sup> édition, 1998.  
 Chabrol B., Haddad J. *Handicaps chez l'enfant*. Doin, Paris, 2006.  
 Lyon G., Evrard Ph. *Neuropédiatrie*. Masson, Paris, 2<sup>e</sup> édition, 2000.  
 Mayer M. *Potentiels évoqués et électromyographie en pédiatrie*. Masson, Paris, 1990.  
 Saint-Anne Dargassies S. *Le développement neurologique du nouveau-né à terme et du prématuré*. Masson, Paris, 1982.

**Nutrition**

- Tounian P. *Alimentation de l'enfant de 0 à 3 ans*. Masson, Paris, 2005.  
 Tounian P. *L'obésité de l'enfant*. John Libbey, Paris, 2007.

**Pathologie respiratoire et allergologique**

Berard F., Bellon G., Lachaux A., Nicolas J.F. *Allergies pédiatriques*. John Libbey, Paris, 2002.

Deblie J. *Pneumologie pédiatrique*. Doin, Paris, 2002.

Dutau G. *Guide pratique des infections respiratoires récidivantes de l'enfant*, Masson, Paris, 2006.

Dutau G. *L'enfant allergique et les aliments*. Phase 5, Paris, 2002.

Labbe A., Dutau G. *Pneumologie de l'enfant*. Arnette, Paris, 2<sup>e</sup> édition, 2006.

Paupe J., Scheinmann P., Deblie J. *Allergologie pédiatrique*. Flammarion, Médecine-sciences, Paris, 2<sup>e</sup> édition, 1994.

Rance F., Bidat E. *Allergies alimentaires chez l'enfant*. Médecine et Hygiène, Paris, 5<sup>e</sup> édition, 2003.

**Pharmacologie et thérapeutique**

Aujard Y., Autret E., Lenoir G. *Pharmacologie et thérapeutique pédiatriques*. Flammarion, Médecine-Sciences, Paris, 1992.

*Pédiatrie - Guide pratique du médicament*. Vidal, Paris, 2000.

**Psychopathologie**

Dumas J. *Psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent*. De Boeck, 2<sup>e</sup> édition, 2002.

Marcelli D., Alvin P. *Médecine de l'adolescent*. Collection pour le Praticien, Masson, Paris, 1999.

Leheuzey M.F. *Suicide de l'adolescent*. Collection Consulter/Prescrire, Masson, Paris, 2001.

Alvin P. *Psychopathologie, Médecine de l'adolescent*. Masson, Paris, 2<sup>e</sup> édition, 2005.

**Urgences**

Aehlert B. *Manuel de soins en urgence pédiatrique*. [traduction G. Chéron] Elsevier, Paris, 2007.

Bourrillon A., Chéron G. *Urgences pédiatriques*. Masson, Paris, 3<sup>e</sup> édition, 2005.

Garnier J.M., Hass H., Sarlangues J. *Urgences pédiatriques*. Panoply, 2000.

Labrune Ph., Oriot D., Labrune B., Huault G. *Urgences pédiatriques* (2 volumes). Estem, Paris, 2004.

Lacroix J., Gauthier M., Leclerc F., Gaudreaut P. [traduction G. Chéron]. *Urgences et soins intensifs pédiatriques*. Masson, [CHU Ste Justine] 2007.

Saint-Martin J., Llanas B. *Urgences au domicile du nourrisson et du petit enfant*. Masson, Paris 2001.

**Divers**

Dehan M. *Mort subite du nourrisson*. Doin, Paris, 1989.

Rey C., Bader-Meunier B., Epelbaum C. *Maltraitance à enfants et adolescents*. Doin, Paris, 2001.

Twycross A., Moriarty A., Betts T. *Prise en charge de la douleur chez l'enfant. Une approche multidisciplinaire*. Masson, Paris, 2002.

Hidden page

# Index

## ■ A

- Abcès cérébral, 594
- Abdomen, 15
  - sans préparation (ASP), 784, 795
- Accidents épidémiologie, 130
- Aciclovir, 231
- Acné de l'adolescent, 252
  - fulminans (Acné conglobata aiguë), 253
  - nodulo-kystique, 253
- Acrodermatite, 415
- Acropustulose infantile, 233
- Adénite aiguë, 641
- Adénoïdectomie, 633
  - indications, 632
- Adénolymphite mésentérique, 345
- Adénomes toxiques, 280
- Adénopathie, 395, 482
  - chronique, 641
  - hilaire bilatérale, 797
  - médiastinale, 780
  - multiple, 436
  - subaiguë, 641
  - superficielle, 434
  - unique, 435
- Adhérences préputiales, 15
- Adolescent, 120, 138
- Aérateur transtympanique et bain, 627
- Affection à risque de handicap neurologique, 58
  - tumorale, 780
- Agénésie callosale isolée, 607
  - du corps calleux, 794
- Âge osseux, 77, 265
- Agitation létalet d', 764, 765
- Aide sociale à l'enfance (ASE), 70
- Alimentation
  - de 1 à 3 ans et au-delà, 100
  - de l'adolescent, 101
  - de l'enfant
    - d'âge scolaire, 101
    - sain de la naissance à 3 ans, 93
  - du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent, 89
  - du nouveau-né, 19
    - besoins nutritionnels, 19
    - calcium et phosphore, 20
    - calories, 19
    - eau, 19
    - fluor, 20
    - glucides, 19
    - lipides, 19
    - protéides, 19
    - sodium, 19
    - vitamine D, 20
  - lactée exclusive, 93
- Allaitement maternel, 20, 92
- Allergène, 702
  - alimentaire, 705
  - et asthme, 691
- Allergie, 701
  - alimentaire, stratégie, 705
  - aux protéines du lait de vache, 335
  - conseil, 707
  - dépistage, 703
  - désensibilisation, 706
  - éducation, 706
  - enquête, 703, 704
  - et asthme, 686
  - prévention, 706
  - respiratoire, 705
  - traitement, 706
- Allergologie pédiatrique, 701
- Allongement croisé, 19
- Ambiguïté sexuelle, 54, 287, 288
  - pseudo-hermaphrodisme
    - féminin, 288
    - masculin, 289
- Amblyopie, 615, 616
- Aménorrhée primaire, 305
- Amibiase, 424
- Amygdalectomie, 632, 633
  - indications, 632
- Anasarque fœto-placentaire, 28
  - étiologie, 28
  - mécanismes, 28
- Anémie
  - arégénérative, 375
  - congénitale du métabolisme du fer, 374
  - hémolytique acquise, 376
  - hémolytique aiguë, 345
  - hémolytique constitutionnelle, 376
  - microcytaire, 374, 375
  - normocytaire, macrocytaire, normochrome, 374
  - régénérative, normocytaire, normochrome, 376
- Angelman, 607
- Angine, 625
- Angiome, 248
  - artérioveineux, 251
  - capillaro-veineux, 251
  - immature (hémangiome), 248
  - plan, 250, 251
    - médian, 12
  - sous-glottique, 249
  - tubéreux, 248
- Anomalie
  - de l'hémostase constitutionnelle, 383
  - de la puberté, 271
  - des pieds, 178
    - du nouveau-né, 178
  - développement du crâne, 599
  - développement prématuré et isolé mammaire, 271
  - pilosité pubienne (et axillaire) isolée (prématurité adrénarcale), 272
- Anorexie
  - infantile, 647
  - mentale
    - de l'adolescent, 666
    - de l'enfant prépubère, 667
- Antalgiques, 725
- Antibiotiques, 437, 768
  - concentration tissulaire, 440
  - critères de choix, 437
  - effet inoculum, 442
  - index inhibiteur, 440
    - cinétique, 440
  - tolérance phénotypique, 441
- Anticonvulsivants, 768
- Antidotes, 134
  - utilisés en pédiatrie (principaux -), 135
- Antiépileptiques, 591, 809
  - indications, 591
- Antigène HBs, 369
- Antipyrétiques, 768
- Antiviraux, 443
- Anxiété généralisée, 660
- Anxieux (état), 764
- Appar, 9, 11, 22
- Apnée, 755
  - secondaire, 24
- Appendicite, 167
  - aiguë de l'enfant, 167
  - nourrisson, 167
- Apports
  - conseillés
    - en calcium, phosphore, magnésium et fer, 92
    - en énergie et en protéines, 91
  - journaliers
    - conseillés, 812
    - recommandés (AJR), 90
  - nutritionnels conseillés (ANC), 89, 90
- Approche thérapeutique
  - cancer, 398
- Aptitude au sport, 108
  - types morphologiques, 108
- Arbre généalogique, 63
- Arrêt cardiorespiratoire, 771
- Arthrite, 200, 710
  - aiguë, 470
    - juvénile idiopathique, 710
    - septique, 471
- Ascites isolées, 28
- Aspirine, 408
- Associations de parents, 71
- Asthénie, 485, 729
- Asthme, 676, 686
  - allergie alimentaire, 691
  - anti-IgE, 682
  - antileucotriène, 682
  - avec sensibilisation, 690
  - $\beta$ 2-mimétiques, 681
  - bilan, 680
  - bronchodilatateurs, 680
  - chambres d'inhalation, 683
  - corticoïdes inhalés, 681
  - crise d', 678
  - éducation, 685
  - kinésithérapie respiratoire, 683
  - par sensibilisation, 690
  - sévérité, 678
  - stade, 681
  - traitement, 679
- Ataxie, 537
  - aiguë de l'enfant, 604
  - d'origine tumorale, 605

## Atrésie

- de l'œsophage, 43, **51**
  - diagnostic, 51
  - pronostic, 52
  - traitement, 52
- des choanes, 43, 53
- pulmonaire
  - à septum intact, 217
  - critique, 217
- tricuspide avec sténose pulmonaire, 217

## Atrioseptostomie de Rashkind, 217

## Atteinte

- articulaire
  - aiguë, 709
  - persistante, 709
- périphérique neuromusculaire, 603

## Attitude scoliotique, 196

## Audition, 19

## Auscultation cardiaque, 209

## Autisme, 537

## Azythromycine, 469

## ■ B

## Bandelette urinaire, 403

## BCG, 495

## Besoins nutritionnels, 89

## Bêta-2-mimétiques, 682

## Bicêtre léchel, 761

## Bilan

- initial après une crise d'asthme, 680
- systématique, 103

Bilharziose, 425, 514, **525**

## Boiterie, 182

- affection du genou, 187
- du jeune enfant, 184
- épiphyse fémorale supérieure, 186
- fracture sous-périostée du tibia, 184
- hémiplégie cérébrale infantile, 188
- infection ostéo-articulaire, 187
- luxation congénitale de hanche, 184
- ostéonécrose fémorale supérieure, 186

## - synovite aiguë transitoire, 184

## - tumeur osseuse, 188

## Bordet-Gengou, 755

## Bosse sérosanguine, 12

## Boulimie, 665

## Bronchiolite, 444, 673

## - récidivante, 676

## Bronchite, 444

## - récidivante, 676, 677

## Bronchopneumopathies

- aiguës, 779
- subaiguës et chroniques, 779

## Brucellose, 424

## Brûlure

- caustique de l'œsophage, 638
- de l'enfant, 135
- évaluation, 135
- grave, 774
- oculaire, 620

## Bulles néonatales, 227

## ■ C

## Calendrier de sommeil, 649

## Campylobacter, 326, 469

## CAMSP, 70

## Cancers, 391

## - et leucémies, 391

## Caractère sexuel secondaire, 269

## Cardiopathie

## - avec shunts gauche-droite, 215

## - congénitale, 214

## Carence martiale, 375

## Carnet de santé, 11

## Cataracte, 14, 538, 617

## - associée à une maladie générale, 618

## - congénitale, 618

## - métabolique, 618

## - post-traumatique, 618

## Cauchemars, 654

## Causes, 276

## - organiques de fatigue prolongée, 730

## Centre

## - antipoison, 736

## - d'action médico-sociale, 70

## Céphalées

## - de l'enfant, 594

## - fébriles, 595

## - non fébriles, 595

## - occasionnelles aiguës, 594

## - post-traumatiques, 594

## - prolongées, 595

## - psychogènes, 595

## - récurrentes, 595

## Céphalématome, 16, 793

## Certificats de santé, 151

## Choc

## - cardiogénique, 214, 773

## - toxique, 417

## Cholestases, 363, 365

## Cirrhoses, 369

## CMB, 440

## CMI, 439

## Coalescence des petites lèvres, 303

## Coarctation de l'aorte, 211, 215

## Coliques, 314

## Collapsus, 772

## Collyre, 620

## - anti-allergique, 622

## - antibiotique, 621

## - antiseptique, 620

## - corticoïde, 621

## Côté irritable, 352, 353

## Coma, 760, 762

## - orientation étiologique, 762

## - toxique, 763

## Communication

## - interauriculaire, 210

## - interventriculaire, 210

## - large, 215

## Complications neurologiques, 32

## - lésions périventriculaires, 32

## Concentré

## - de globules rouges (CGR), 388

## - de plaquettes, 388

## Conduite

- à tenir devant une morsure d'animal domestique, 742
- à tenir en cas d'insuffisance cardiaque néonatale, 41
- à tenir pendant la grossesse, 57
- de l'allaitement maternel, 94
- pratique de transfusion, 389
- thérapeutique devant une intoxication de l'enfant, 737

## Conjonctivites, 14, 432

## Conseil

- génétique, 61
- pratique de prévention aux acariens, 707

## Constipation, 351

## - au lait de mère, 352

## - de l'enfant, 349

## - fonctionnelle, 350

## - secondaire, 350

## Contraception, 306

## Contrôle endocrinien de la croissance, 265

## Convulsions, 584, 752

## - du nourrisson, 753

## - fébriles, 585

## - néonatales, 59

## - occasionnelles, 585

## Coprocultures, 327

## Coqueluche, 476

## - traitement, 478

## - vaccination, 478

## Cordon, 9

## - soins, 9

## Corps étranger

- des voies respiratoires (CEVR), 303, 636, 637, 780, 796
- ingestion, 638

## Corticoides inhalés, 683

## Courbe de croissance, 75, 265

## Craniopharyngiome, 794

## Cranioosténose, 16, 600

## Craniotabès, 16

## Crème Emla, 12, 726

## Cris du nourrisson, 719

## Crise

- convulsive du nourrisson, 584
- de l'adolescence, 665
- fébrile, 610

## Critères

- de choix d'un traitement antibiotique en pédiatrie, 437
- de gravité d'une détresse respiratoire du nourrisson, 673
- de maturation, 31

## Croissance, 108

## - contrôle endocrinien, 265

## - courbe, 75

## - et développement, 75, 267

## - grande taille, 268

## - hormone, 266, 276

## - normale, 265

## - petite taille, 267, 268

## - intrinsèque/primitive, 267

- liée à une pathologie anténatale, 268
- secondaire, 268
- syndrome de Turner, 268
- prédiction de taille définitive, 265
- retard, 267
- vitesse, 76
- Cryptorchidie, 301
- Cycle parasitaire
- paludisme, 507
- Cyphose, 197
- Cystographie, 783
- Cytomégalovirus, 413

## D

- Dandy Walker, 600
- Décollement épiphysaire, 203
- Déficit
- de l'attention, 658
- de la  $\beta$ -oxydation des acides gras, 293
- en alpha-1-antitrypsine, 371
- en GH, 293
- en glucose-6-phosphate déshydrogénase, 376
- immunitaire, 518
- Délinquant (état), 764
- Dengue, 425
- Dénutrition, 335
- Dépistage, 127, 130
- anomalies sensorielles, 130
- anténatal, 25
- biologique systématique, 10, 129
- drépanocytose, 10, 129
- hyperplasie congénitale des surrénales, 129
- hypothyroïdie congénitale, 10, 129
- phénylcétonurie (PCU), 10, 127
- déficit en 21 hydroxylase, 10
- des troubles des apprentissages, 104
- précoce, 130
- troubles auditifs, 130
- troubles visuels, 130
- Dépression, 661
- Dermatite atopique, 241, 246
- forme du grand enfant et de l'adulte, 246
- Dermatophytie, 235
- des mains et pieds, 235
- Dermatopolymyosite, 716
- Dermatose
- avec photosensibilité, 259
- microbienne, 226
- Dermite du siège, 239
- Derma-épidermites bactériennes, 414
- Derma-hypodermes, 414
- Désensibilisation, 706
- Déshydratation
- aiguë, 750, 762
- du nourrisson, 749, 751
- sévère, 762
- Désordres thermiques majeurs, 762
- Desquamation périnéale, 432
- Détresse respiratoire
- du nourrisson, 672
- du nouveau-né (DRNN), 36, 37, 42
- diagnostic, 37
- étiologie, 36
- gravité, 38
- mesures thérapeutiques, 38
- physiopathologie, 37
- physiopathologie et étiologie, 36
- retour à une circulation de type fœtal, 37
- traitement médical, 40
- signes de gravité, 673
- Détresse vitale, 22
- du nouveau-né, 23
- Développement, 79, 223
- des fonctions
- digestives, 309
- pulmonaires, 667
- du crâne chez l'enfant
- anomalies, 599
- excessif, 600
- étapes, 1, 73, 157
- fœtal, 12
- neurologique, 79
- nourrisson, 79
- nouveau-né, 79
- peau, 223
- psychoaffectif, 83
- psychomoteur, 79, 83, 583
- âge préscolaire, 83
- de l'enfant, 81
- étapes, 81
- pubertaire, 270
- Tanner, 270
- somatique, 75
- Diabète, 294
- de type I, 294
- de type II, 297
- de type MODY, 298
- et mucoviscidose, 298
- insipide central, 277
- néonatal, 298
- sucré, 345
- Diagnostic, 37, 48, 132, 697
- *in utero* des malformations, 61
- Diarrhée, 355
- aiguë du nourrisson, 324
- bactérienne, 326
- chlorée congénitale, 334
- chronique, 331, 538
- grave prolongée, 338
- grave rebelle avec atrophie villositaire, 340
- virale, 326
- Diazépam, 810
- Difficultés
- calcul, 658
- d'apprentissage
- globales, 658
- sélectives, 658
- en lecture, 658
- orthographe, 658
- scolaires, 657
- à l'école élémentaire, 658
- à l'école maternelle, 657

- Disques et cassettes, 107
- Diversification, 98, 99
- Diverticule de Meckel, 344, 348
- Doigt surnuméraire, 16
- Douleur, 721, 755
- abdominale, 335, 340, 357
- aiguë, 341
- du nourrisson, 349
- récidivantes (DAR), 345, 347
- annexielle, 345
- auto-évaluation, 723
- échelles, 723
- évaluation, 723
- hétéro-évaluation, 723
- indications de l'imagerie, 343
- médicaments, 768
- prise en charge thérapeutique, 724
- rachidienne, 198
- seuil, 724
- thoracique, 213
- traitement
- curatif, 727
- préventif, 725
- Drépanocytose, 127, 129, 345, 376, 377
- Dysgénésies gonadiques, 290
- Dyslexie-dysorthographe, 658
- Dysplasie luxante de hanche, 801
- Dyspnée
- d'effort, 213
- haute, 780
- laryngée aiguë, 635
- obstructive, 634, 636
- Dyssomnie, 650

## E

- Échecs de l'antibiothérapie, 441
- Échocardiographie, 428
- Échographie, 784, 801
- Doppler, 775, 783
- abdominale, 428
- de la moelle terminale, 794
- Écoulement
- d'oreille, 627
- de sang, 627
- purulent, 627
- Eczéma
- atopique, 240
- marginé de Hébra, 235
- Éducation, 706
- à la santé, 105
- médecine scolaire, 105
- pour la santé, 105
- EFR, 671
- Électroencéphalogramme, 610
- Embryo-fœtopathies, 54
- infectieuses, 54
- Empyème cérébral, 594
- Encéphalite, 485
- aiguë, 594
- Encéphalopathie progressive, 603
- Encoprésie, 656, 663
- Endocardite bactérienne, 219



- Enfant**  
 - asthmatique  
   - devenir, 690  
   - comateux, 760  
   - et école, 102  
   - handicapé, 607  
   - normal, 155, 581  
   - surveillance, 155  
   - secoué, 144  
   - soleil, 113  
   - victime de sévices, 140  
 Enquête allergologique, 703, 705  
 Entérobactéries, 438  
 Entéropathie exsudative, 340  
 Énurésie, 655, 656, 663  
   - diurne, 656  
   - nocturne, 656  
   - primaire, 656  
   - secondaire, 656  
 Épanchement, 801  
 Épidémiologie, 40, 130, 132, 138  
   - bactérienne, 438  
   - de la mort subite, 757  
 Épiglottite, 635, 636, 768  
 Épilepsie, 584, 611  
   - absence, 589  
   - à paroxysmes rolandiques, 588  
   - critères de gravité, 589  
   - de l'enfant, 587  
   - généralisée bénigne, 588  
   - myoclonique  
     - bénigne, 587  
     - sévère, 587, 589  
   - partielle bénigne à paroxysmes occipitaux, 588  
   - prise en charge, 590  
 Épistaxis, 625  
   - bénigne de l'enfant et de l'adolescent, 625  
 Epstein Barr, 428  
 Équilibre acido-basique et respiratoire  
 Igaz du sang], 125  
 Éruption vésiculeuse néonatale  
   - érythème toxi-allergique, 233  
   - miliaire sudorale, 233  
   - pustulose mélanique transitoire, 233  
 Érysipèle, 228, 414, 475  
   - de la face, 228  
 Érythème  
   - chronique  
     - nouveaux, 414  
   - des maladies systémiques, 418  
   - fessier du nourrisson, 238  
   - acrodermatitis enteropathica, 240  
   - dermatophyte, 240  
   - dermite en W, 239  
   - dermite papulo-érosive, 239  
   - dermite périvulvaire, 239  
   - dermite séborrhéique, 239  
   - histiocytose langerhansienne, 240  
   - infection à *Candida albicans*, 239  
   - psoriasis des Langes, 239  
   - inflammatoire  
     - toxique, 414  
     - nouveaux, 255, 414  
     - papuleux purpurique, 418  
     - polymorphe, 231, 257, 414  
     - polymorphe bulleux, 423  
     - toxi-allergique, 13, 233  
 Ésotropie, 616  
 État  
   - circulatoire, 209  
   - d'agitation, 764  
 ETF, 778  
 Éthambutol, 493  
 Étiologie, 26, 34  
   - des retards  
     - de croissance intra-utérins, 27  
     - pubertaires, 274  
 Étranglement herniaire, 720  
 Étude  
   - de la motricité, 16  
   - du retentissement sur la fonction respiratoire, 698  
   - du tonus, 16  
     - actif, 16  
     - angle poplité, 16  
     - dorsiflexion du pied, 16  
     - foulard, 16  
     - passif, 16  
     - redressement global des membres inférieurs et du tronc, 16  
     - tiré-assis, 16  
 Examen  
   - cardiovasculaire, 14, 207  
     - de l'enfant, 207  
     - fréquence cardiaque, 14  
   - clinique, 132  
     - à la demande, 105  
     - médecine scolaire, 105  
   - complémentaire  
     - en neurologie pédiatrique, 610  
     - en pathologie infectieuse pédiatrique, 402  
   - cyto bactériologique des urines, 405  
   - de l'appareil respiratoire, 15  
   - de la gibbosité, 194  
   - de la gorge et des tympans, 623  
   - médical d'aptitude au sport, 108  
   - neurologique, 581, 584, 610  
   - neurovestibulaire, 643  
 Exanthème  
   - des entéroviroses, 415  
   - subit, 413, 415, 420  
   - toxidermique, 257  
   - unilatéral thoracique, 414  
 Explorations  
   - électriques neuromusculaires, 613  
   - fonctionnelles respiratoires, 669  
 Exsanguinotransfusion [EST], 50
- F**  
 Fasciite nécrosante, 475  
 Fatigue, 729  
 Favus, 235  
 Féminisation testiculaire, 305
- Fente  
   - labio-palatine, 10  
   - vélopalatine, 14  
 Fer, 98  
   - spécialités, 375  
 Fibrome digital infantile, 261  
 Fièvre, 405, 407, 433  
   - aiguë  
     - au retour d'un séjour en zone tropicale, 419, 424  
     - du nourrisson, 405  
     - nourrisson de moins de 3 mois, 411  
   - boutonneuse méditerranéenne, 415, 421  
   - éruptive, 412, 413  
   - méditerranéenne familiale, 430, 505  
   - prolongée, 426, 427, 428, 485  
   - au retour d'un séjour en zone tropicale, 424  
   - chez l'enfant, 425  
   - du nourrisson, 428  
   - récurrente, 429  
   - auto-inflammatoire, 429  
   - héréditaire, 430  
   - typho-paratyphoïde, 486, 487, 488, 489  
   - typhoïde, 487, 488  
 Fluor, 98  
 Fonction d'acidification, 551  
 Fontanelles, 16  
 Fossettes sacrococcygiennes borgnes, 16  
 Fracture  
   - épiphysaire, 203  
   - obstétricale, 203  
 Fréquence  
   - cardiaque, 207  
   - respiratoire, 209  
 Fuites des valves auriculo-ventriculaires, 211  
 Furoncle, 227  
   - multiple, 228  
   - récidivant, 228
- G**  
 Galactosémie, 370  
 Gale  
   - de l'adolescent, 237  
   - de l'enfant, 237  
   - du nourrisson, 237  
 Gastrite, 346  
 Gastro-entérite aiguë, 344, 487  
 Genu  
   - valgum, 189, 190  
   - varum, 189, 190  
 Gestes pratiques d'urgence, 768  
 Giardiose, 338, 346  
 Gingivostomatite herpétique de primo-infection, 229  
 Glasgow [échelle], 761  
 Glaucome, 616  
   - congénital, 617  
   - secondaire, 617

Glomérulonéphrite aiguë  
 - post-infectieuse, 567  
 - post-streptococcique, 481  
 Glucocorticoides, 807  
 Goitre  
 - multinodulaire et hyperthyroïdie, 280  
 - thyroïdien, 281  
 Grande taille, 268  
 Grand mal, 588  
 Gynécologie, 302

## H

*Haemophilus influenzae*, 438  
*Haemophilus influenzae* b, 463  
 Hamartome  
 Hanches, 16  
 - luxation congénitale, 16  
 Handicap  
 - épidémiologie, 608  
 - intégration, 609  
 - neurologique, 606  
 - prise en charge, 607  
 - scolarité, 608  
*Helicobacter pylori*, 346  
 Hématémèse, 335  
 Hématocolpos, 348  
 Hématome  
 - extradural, 793  
 - sous-dural, 599, 601, 793  
 - aigu, 793  
 - du nourrisson, 753  
 Hémoculture, 449  
 Hémogramme, 403  
 Hémolyses constitutionnelles, 50  
 Hémopathie, 425  
 Hémorragie  
 - conjonctivale, 14  
 - digestive, 355  
 - génitale de la petite fille, 304  
 - intracrânienne, 59  
 - méningée sous-arachnoïdienne, 594  
 - pubertaire, 304  
 Hémostase, 382  
 - constitutionnelle (anomalie de), 383  
 Hépatite  
 - A, 424  
 - B, 47, 424  
 - C, 47  
 - de l'enfant, 369, 425  
 - virale, 367, 413  
 - arthralgies, 367  
 - céphalées, 367  
 - chronique, 368  
 - active, 368  
 - B, 369  
 - prolongée, 368  
 - urticaire, 367  
 Hépatomégalie, 359, 361  
 Hernie  
 - crurale, 172  
 - diaphragmatique  
 - congénitale, 52  
 - gauche, 24  
 - inguinale  
 - contenant l'ovaire, 15  
 - de l'enfant, 170  
 - ombilicale, 15, 173  
 Herpangine, 229  
 Herpès, 47, 229, 418, 594  
 - circoné, 235  
 - néonatal, 230, 232  
 - primo-infection, 422  
 - récurrent, 230  
 - simplex virus, 498  
 - viridae, 498  
 Histiocytose à cellules de Langerhans, 793, 799  
 Hormone de croissance, 266  
 - cause des déficits, 276  
 Hydramnios  
 - [polyhydramnios], 27  
 - isolé, 27  
 Hydrocèle vaginale, 172  
 Hydrocéphalie, 597, 598, 600  
 - externe, 601  
 - liée à l'X, 600  
 - malformative, 600  
 Hydrocholécyste, 433  
 Hydrolysats partiels de protéines : laits hypoallergéniques, 97  
 Hydronephrose, 802  
 Hyperactivité, 658, 659  
 Hypercholestérolémie, 542  
 - principale étiologie, 543  
 Hypercorticisme, 285  
 Hyperinsulinisme, 292, 293  
 Hyperlaxité, 205  
 Hyperparathyroïdie  
 - primitive, 286  
 - secondaire, 286  
 Hyperplasie  
 - congénitale des surrénales (HCS), 129, 283  
 - surrénale congénitale, 127  
 Hypertension  
 - artérielle, 595  
 - fébrile, 599  
 - intracrânienne, 597, 599  
 - du nourrisson, 597  
 - non fébrile, 599  
 Hypertrophie, 280  
 - du nouveau-né, 280  
 Hypertonie vagale, 731  
 Hypertrophie, 9  
 - adénoïdienne, 676  
 Hypoglycémie, 60, 290  
 - médicaments, 768  
 - permanente, 292  
 - récurrente avec cétose, 293  
 - transitoire, 292  
 Hypoparathyroïdie, 286  
 Hypopituitarisme congénital, 293  
 Hypoplasie  
 - du ventricule gauche, 215  
 - pulmonaire, 42  
 Hypospadias, 15  
 Hypothyroïdie, 127, 278  
 - congénitale, 129, 279  
 - primaire  
 - à révélation néonatale, 278  
 - à révélation tardive, 279  
 Hypotonie, 537, 601  
 - centrale, 604  
 - chronique, 601  
 - globale, 604  
 - périphérique, 604  
 Hypotrophie, 31, 34  
 - à terme, 9  
 - causes, 34  
 - constitutionnelle, 540  
 - du nourrisson, 540  
 - dysharmonieuse ou asymétrique, 34  
 - étiologie, 34  
 - harmonieuse ou symétrique, 34  
 - pronostic, 35  
 - simple, 540  
 - soins de surveillance, 35  
 Hypovolémique, 772  
 Hypoxémie  
 - néonatale (conduite à tenir), 41  
 - réfractaire isolée, 41

## I

Ibuprofène, 408  
 Ictère, 9  
 - diagnostic, 48  
 - du nouveau-né, 48  
 - à bilirubine conjuguée, 51  
 - à bilirubine libre, 49  
 - au lait de mère, 49  
 - du prématuré, 49  
 - hémolyses, 50  
 - hémolyses constitutionnelles, 50  
 - incompatibilité materno-fœtale, 50  
 - infections, 50  
 - physiologique, 49  
 - du prématuré, 49  
 - exsanguinotransfusion (EST), 50  
 - inducteurs enzymatiques de la glycucoconjugaison, 50  
 - perfusion d'albumine, 50  
 - photothérapie, 50  
 - physiologique, 6  
 - physiopathologie, 48  
 IgE  
 - sériques, 690  
 - totales, 703  
 Iléus méconial, 693  
 Imagerie, 775  
 - articulaire, 781  
 - de l'appareil urinaire, 783  
 - de la tête et du cou, 787  
 - des tumeurs abdomino-pelviennes, 788  
 - digestive, 784  
 - du système nerveux central, 777  
 - en endocrinologie, 787  
 - en hématologie, 786  
 - osseuse, 781

- thoracique, 778
- Immobilité fœtale, 29
- Impétigo, 226, 419, 423
- Impulsivité, 659
- Inattention, 658
- Incompatibilités materno-fœtales, 50
- Index de maturation, 77
- Indications
  - de l'adénoïdectomie et de l'amygdalectomie, 632
  - de l'antibiothérapie locale dans les infections oculaires (recommandations AFSAPPS (juillet 2004)), 621
- Infections, 50, 755
  - à adénovirus, 415
  - à entérovirus, 418
  - à Epstein-Barr virus, 501
  - à *Mycoplasma pneumoniae*, 485, 676
  - à VIH du nourrisson, 503
    - contamination par le lait maternel, 504
    - contre-indications vaccinales, 507
    - prévention de la transmission materno-fœtale, 504
    - traitement, 506
  - cutanées, 473
  - des voies respiratoires basses, 443
  - des voies respiratoires hautes, 443
  - invasives à méningocoque, 462
  - ORL récidivante, 632
  - ostéo-articulaires, 199, 469, 470, 471
  - parasitaires, 507
  - récidivantes, 518
  - urinaires, 467, 552
- Infections bactériennes néonatales précoces, 401
  - *Escherichia coli*, 401
  - *Listeria monocytogenes*, 401
  - *Streptococcus agalactiae*, 401
  - streptocoque du groupe B, 401
- Infections bactériennes néonatales tardives, 401
- Infections materno-fœtales, 40, 44
  - bactériennes particulières
    - chlamydie, 46
    - syphilis, 46
    - tuberculose, 46
  - diagnostic, 44
  - épidémiologie, 40
  - hépatite B, 47
  - hépatite C, 47
  - herpès, 47
  - nouveau-nés de mères à sérologie VIH positive, 47
  - signes cliniques, 44
  - traitement, 46
  - varicelle, 48
  - virales périnatales, 47
  - virus divers, 48
- Infections potentiellement sévères (signes), 411
- Ingestion
  - accidentelle caustique, 639

- de corps étrangers, 638
- Inhalation de liquide amniotique
  - clair, 42
  - méconial, 42
- Insomnie, 651
  - endogène, 651
  - exogène, 652
- Insuffisance
  - antéhypophysaire, 275
  - cardiaque, 41, 213
    - néonatale (conduite à tenir), 40
  - corticotrope, 276
  - gonadotrophique, 275
  - hypophysaire, 275
  - pancréatique, 693
  - somatotrope, 275
  - surrénale, 282, 293
    - primitive de l'enfant, 283
  - thyrotrope, 276
- Internet, 106
- Interruption
  - de l'arche aortique, 215
  - de la grossesse, 26
  - médicale de la grossesse (IMG), 26
- Intolérance
  - au gluten, 338
  - au lactose, 346
  - aux hydrates de carbone, 333
  - héréditaire au fructose, 371
- Intoxication, 132, 737, 755
  - accidentelle chez l'enfant, 132, 734
  - antidotes, 134, 135, 738
  - au monoxyde de carbone (CO), 740
  - centre antipoison, 736
  - conduite thérapeutique, 737
  - diagnostic, 132
  - épidémiologie, 132
  - examen clinique, 132
  - médicamenteuse, 774
  - par produit ménager, 773
  - prise en charge, 133
  - toxicité, 736
  - toxidrome, 132, 737
- Intradermo-réaction (test), 703
- Invagination intestinale, 720
  - aiguë, 168, 343
- IRM, 775, 777, 794
- Isoniazide, 493
- Isotrétinoïne, 254
  - effets indésirables, 254

## ■ J

Jeux, 106

## ■ K

- Kawasaki (maladie de), 421
- Kinésithérapie respiratoire, 695, 813
- Kwashiorkor, 540, 541
- Kyste
  - du cordon, 172
  - osseux, 799

## ■ L

Lait
 

- de croissance, 100
- de suite, 99
- de vache, 95
  - composition, 98
- enfant de faible poids de naissance, 98
- épaissi ou AR, 98, 313
- fermenté, 97
- hypoallergénique, 97
- maternel, 93
- pour enfant en bas âge, 100
- prébiotique, 97
- préparations à base de PLV, 95
- préparations à base de protéines de soja, 97
- préparations pour nourrissons, 95
- sans lactose, 98
- sans protéines de lait de vache, 336

Larmoiement
 

- acquis, 620
- congénital, 620
- de l'enfant, 620

Laryngite
 

- aiguë, 635, 636, 768
  - sous-glottique, 635, 636
- sous-glottique, 635, 636, 673

Laryngomalacie, 636

Lavement opaque, 785

Leishmaniose, 425

Leucémies, 392

Leucodystrophie, 537

Leucomalacie périventriculaire, 793
 

- kystes, 793

Lichen scléreux, 303

Liquide méconial, 22

Lithiase urinaire, 348

Livres, 107

Loisirs, 106
 

- conseils pédiatriques, 106

Lucites idiopathiques, 259

Lupus
 

- érythémateux
  - aigu, 418, 715
  - systémique, 413

Luxation congénitale de la hanche, 175

Lyme (maladie de), 421

Lymphomes, 392

## ■ M

Macrocéphalie, 537, 598

Maladie
 

- cœliaque, 338
- d'Addison, 284
- d'Ebstein, 217
- de Berger, 567
- de Crohn, 413
- de Hirschsprung, 350
- de Kawasaki, 413, 421, 432, 433
  - forme incomplète, 433
- de Legg Perthes et Calvé, 186
- de Lyme, 421, 483

- des griffes du chat, 481, 482
  - des membranes hyalines, 6, 32, 42
  - de Still, 413, 422
  - de surcharge, 371
  - de Wilson, 371
  - héréditaire du métabolisme, 537
    - atteintes viscérales, 538
    - intermédiaire à révélation tardive, 533
    - signes neurologiques, 537
  - infectieuse, 425
  - inflammatoire, 425
  - métabolique
    - à révélation aiguë intermittente, 535
    - atteinte hépatique, 370
  - neuromusculaire, 43
  - périodique, 431, 521
  - Malaïes, 780
  - du nourrisson, 754
  - Malformation, 6
    - cardiaque à révélation néonatale, 40
    - et embryo-fœtopathie, 51
    - fœtale, 29
    - urinaire, 10
  - Malnutrition, 540
  - Matrinité, 140, 599, 757
  - Manifestations hépatiques, 693
  - Manœuvre de Barlow, 176
  - Marasme, 540, 541
  - Marche automatique, 19
  - Marqueurs tumoraux, 396
  - Mastocytome, 260
  - Maturation, 77, 79, 108
    - critères, 31
    - de Tanner, 109
    - dentaire, 79
    - des fonctions digestives, 310
    - Index, 77
    - morphologique, 12
    - neurologique, 12
    - osseuse, 265, 782
    - pubertaire, 79, 109
  - Maturité, 11
  - Médecine
    - fœtale, 25
    - scolaire, 103
  - Médecins scolaires, 102
    - missions, 103
      - bilans systématiques, 103
      - éducation pour la santé, 105
      - examen à la demande, 105
  - Médicaments
    - de l'hypoglycémie, 768
    - de l'urgence, 766
      - ventilatoire, 767
    - effets au cours de la grossesse, 64
    - effets au moment de la naissance, 65
    - effets des médicaments chez le nouveau-né, 65
    - topiques responsables d'effets systémiques, 225
    - utilisables en première intention pendant la grossesse, 65
  - Mégaloencéphalie, 601
    - idiopathique, 601
  - Mégalérythème épidémique, 413, 415, 420, 503
  - Mélanome Spitzoïde, 262
  - Méningite, 485, 595, 631
    - à liquide clair, 466, 593
    - infectieuse, 454
      - chimioprophylaxie, 462
      - épidémiologie, 455
      - physiopathologie, 454
      - pronostic, 461
      - prophylaxie, 461
      - suivi, 460
    - traitement, 458
  - purulente, 586, 592, **593**
    - décapitée, 593
  - tuberculeuse, 494, 592
  - virale, 586, 592, 593
  - Méningo-encéphalite, 466, 485, 497
    - herpétique, 230, 586
  - Méningocoque, 402, 454
  - MEDPA, 727
  - Mère porteuse, 10
    - antigène HBs, 10, 528
    - VIH, 10
  - Mérycisme, 313, 648
  - Mesure de la tension artérielle, 209
  - Méthodes
    - d'évaluation, 265
    - d'inhalation, 684
  - Métrorragie
    - isolée de la fillette, 272
    - pubertaire, 304
  - Microcéphalie, 600
  - Midazolam, 727
  - Migraines, 595
    - traitement, 595
  - Miliaire sudorale, 233
  - Milieu ouvert (AEMO), 70
  - Mitium, 12
  - Minkowski-Chauffard, 376
  - Missions de la PMI, 151
  - Modalités du traitement, 698
  - MODY, 298
  - Moelle terminale, 794
  - Mononucléose infectieuse, 413, 421, 501
  - Morbidité, 6, 163
  - Morsures d'animaux domestiques, 742
  - Mortalité, 161
    - infantile, 7, 162
    - néonatale, 7, 161
    - périnatale, 7
  - Mort subite du nourrisson (MSN), 538, 754, 756, 757
  - Motif médical, 26
  - Mucociliaire (pathologie), 676
  - Mucoviscidose, 10, 127, 129, 334, 372, 676, 692, 797
    - antibiothérapie, 695
    - atteinte du tractus génital, 694
    - dépistage, 694
    - diagnostic, 694
      - anténatal, 692
    - évolution, 694
  - kinésithérapie, 695
  - thérapeutique, 695
  - Mycoplasma pneumoniae, 428, 448, 485, 676
  - Myélite, 485
  - Myocardiopathie, 218
    - de l'enfant, 218
    - hypertrophique, 219
  - Myoclonie du sommeil, 585
  - Myofibromatose, 261
  - Myofibrome, 261
  - Myopathie, 188
- ## ■ N
- Nævus de Spitz, 262
  - Narcolepsie, 652
  - Neisseria meningitidis, 454, 455
  - Nématodes intestinaux, 516
  - Néphrose
    - corticorésistante, 565
    - corticosensible, 563
    - lipoidique, 561
  - Neutropénie, 380
  - Nociception, 725
  - Nodule thyroïdien, 281
  - Normes
    - biochimiques, 123
    - du liquide céphalorachidien, 126
    - hématologiques, 123
    - plasmatiques phosphocalciques, 126
  - Nourrisson
    - sports d'hiver, 114
  - Nouveau-né, 9, 22
    - à risque, 11
    - de mère
      - à sérologie VIH positive, 47
      - diabétique, 9
      - porteuse d'antigène HBs, 528
    - examen, 9
    - fébrile (moins d'un mois), 412
    - hypotrophique, 35
      - prise en charge, 35
      - pronostic, 35
      - rattrapage staturopondéral, 35
  - Noyade, 743, 774
  - Nystagmus, 604, 645
- ## ■ O
- Obésité, 101, 299
    - conséquences, 300
    - histoire, 299
  - Obstruction
    - du canal lacrymal, 14
    - nasale
      - du nourrisson, 634
      - du nouveau-né, 634
  - Occlusions néonatales, 52
  - Œdème aigu hémorragique du nourrisson, 417
  - Œil rouge, 618
  - Oligo-éléments, 810, 811

- Oligoamnios, 27
  - Oligoarthritis, 711
  - Oloproscéphalie, 600
  - OMA, 439
  - Oméprazole, 809
  - Orchite, 497
  - Oreillons, 496
  - Organes génitaux externes, 15
    - fille, 15
    - garçon, 15
  - Ostéo-arthrite, 200, 470
  - Ostéomyélite aiguë, 200, 470, 471, 799
  - Otalgie, 628
  - Otite
    - moyenne aiguë, 628
    - séreuse, 631
    - sérumqueuse, 631
- P**
- Palpation artérielle, 209
  - Palpitations cardiaques, 213
  - Paludisme, 424, 425, **507-514**
  - Pancréatite, 497
  - Paracétamol, 12, 408, 808
  - Paralyse
    - diaphragmatique, 43
    - faciale, 631, 640
      - périphérique, 643
    - laryngée, 636
    - obstétricale, 60
  - Parasomnie, 651, 653, 654
  - Parathyroïdes (pathologie des), 285
  - Parvovirus B19, 428
  - Passage transcutané des médicaments, 223
  - Patch test, 703
  - Pathologie
    - héréditaire mucociliaire, 676
    - iatrogénique, 60
    - obstructive des voies aériennes supérieures, 676
  - PCR, 491
  - Pédiatrie en maternité, 9
  - Pédiculose, 238
    - corps, 238
    - cuir chevelu, 238
    - pubis, 238
  - Perfusion d'albumine, 50
  - Périartérite noueuse, 717
  - Périmètre crânien, 11
  - Persistance circulation de type fœtal, 43
  - Perte de connaissance brève de l'enfant de plus de 2 ans, 759
  - Petit mal-absence, 589
  - Petit mal vrai, 589
  - Pharmacologie périnatale, 64
    - médicaments, 65
      - au moment de la naissance, 65
      - lors de la grossesse, 64
    - nouveau-né, 65
  - Pharyngite, 625
  - Phénothiazol, 810
  - Phénylcétonurie, 127
  - Phobie
    - sociale, 660
    - spécifique, 660
  - Photodermatose, 259
  - Photosensibilisation exogène, 259
  - Photothérapie, 50
  - Physiopathologie, 48, 324
  - Pica, 649
  - Pied (anomalie du), 178
    - métatarsus adductus, 179
    - pied bot varus équin, 181
    - pied creux, 180
    - pied équin, 181
    - pied plat, 180
    - pied qui tourne, 190
    - pied talus, 179
  - Pilomatricome, 261
  - PIT, 493
  - Pityriasis versicolor, 234
  - Plasma frais congelé, 388, 389
  - Pleuronévropathie, 452
    - imagerie, 452
    - physiopathologie, 452
    - traitement, 452
  - PMT, 10, 70, 151
    - missions, 151
  - Pneumocoque, 402, 454, 464
  - Pneumonie, 796
    - aiguë communautaire, 447
    - à pneumocoque, 448
    - franche tobaire aiguë, 344
    - imagerie, 796
    - ronde, 448, 796
    - virale, 448
  - Pneumopathie
    - aiguë, 485
    - atypique, 485
    - infectieuse, 42
  - Pneumothorax, 24, 42
  - Poids, 11
  - Pointes-ondes continues du sommeil lent, 589
  - Polyarthrite, 712
  - Polype de l'hymen, 303
  - Polysomnographie, 649
  - Polyvitamines, 812
  - Porocéphalie, 600
  - Post-mature, 9
  - Potentiels évoqués, 611
    - auditifs, 19
      - du tronc cérébral (PEATC), 611
    - somesthésiques (PES), 612
    - visuels (PEV), 612
  - Poumons d'inhalation chronique, 796
  - Prébiotique, 97
  - Prédiction de taille définitive, 265
  - Prématuré, 9, 32, 33
    - apnées, 32
    - asymétrique, 34
    - caractéristiques, 32
    - entérocolite ulcéro-nécrosante, 32
    - hémorragie intraventriculaire, 32, 33
    - hypocalcémie, 35
    - hypoglycémie, 35
    - hypothermie, 35
    - hypotrophie
      - dysharmonieuse, 34
      - harmonieuse ou symétrique, 34
    - hypoxémie chronique in utero, 35
    - ictère, 32
    - infections, 32
    - leucomalacie périventriculaire, 32, 34
    - maladie des membranes hyalines, 32
    - principales causes, 34
    - prise en charge, 33
    - pronostic, 34
    - risques spécifiques, 32, 35
    - soins, 33
    - souffrance fœtale aiguë, 35
  - Prématurité, 31
    - causes, 31
      - maternelles, 31
      - ovulaires, 31
    - décision médicale, 31
    - étiologie, 31
  - Preuve diagnostique
    - paludisme, 509
  - Prevenar, 401, 454
  - Prévention
    - de la mort subite du nourrisson, 758
    - primaire de l'allergie, 706
  - Prick-test cutané, 689, 703
  - Primo-infection herpétique, 229, 422
    - gingivo-stomatite aiguë, 229
    - herpès néonatal, 230
    - méningo-encéphalite herpétique, 230
  - primo-infection
    - herpétique génitale, 229
    - oculaire, 230
  - Probiotique, 97
  - Procalcitonine, 404, 449
  - Produit industriel, 774
  - Protéine C réactive, 403, 449
  - Protéinurie, 556
  - Protides totaux et de l'albumine, 124
  - Prunigo strophulus, 236
  - Pseudo-hermaphroditisme
    - féminin, 289
    - masculin, 289
  - Pseudo-hypoparathyroïdies, 286
  - Psoriasis
    - de l'enfant, 246
    - en gouttes, 247
  - Psychopathologie de l'adolescent, 664
  - Puberté, 266, 269
    - anomalies, 271, 272, 273, 274, 275
      - développement prématuré et isolé d'un caractère pubertaire, 271
    - étiologie, 274
    - mammaire, 271
    - métrorragie, 272
    - pilosité, 272
  - caractères sexuels secondaires et des gonades, 269
  - normale, 269
  - poussée de croissance, 266
  - précoce, 272

- étiologie, 272
- fille, 272
- garçon, 272
- stade, 270
- Tanner, 269
- tardive, 273
  - retard simple, 274
  - syndrome de Turner, 274
- traitement, 272
- Purpura
  - fébrile, 744
  - infectieux sévère
  - infectieux sévère, 744
  - méningococcique, 417
  - rhumatoïde, 715, 718
  - thrombocytopénique immunologique (PTI), 384, 386
- Pustules néonatales, 227
  - causes, 227
- Pustulose mélanique transitoire, 233
- Pyélonéphrite aiguë, 467, 468
- Pyrazinamide, 493

## R

- Rachitisme
  - adolescent, 546
  - carentiel, 543, 544
    - diagnostic, 544
  - floride, 545
  - hypocalcémie, 544, 546, 547
  - prophylaxie, 547
  - sévère, 546
- Radiologie conventionnelle, 775
- Réaction méningée, 592
- Réanimation à la naissance, 20
- Recklinghausen, 617
- Rectocolite ulcéro-hémorragique, 357, 413
- Rectorragies, 335
- Réflexe
  - archaïque, 19, 82, 583
  - de Moro, 19
  - dit primaire, 19
    - grasping des mains, 19
    - succion-déglutition, 19
  - ostéotendineux, 82
  - réactions posturales, 82
- Reflux gastro-œsophagien, 313, 318, 693, 757, 758
  - clinique, 320
  - explorations, 320
  - malaise, 584
  - physiopathologie, 318
  - traitement, 321
- Refus scolaire anxieux, 661
- Régime
  - sans gluten, 339
  - sans protéines lactées et bovines, 337
- Règles pratiques de transfusion du nouveau-né, 387
- Régurgitation, 313
- Réhydratation (soluté), 767
- Relation mère-enfant, 66
  - prévention, 66
  - troubles, 66
- Retard
  - de croissance, 267
  - de croissance intra-utérin (RCIU), 26, 27
    - diagnostic, 26
    - étiologie, 27
    - évaluation, 26
    - pronostic, 26
  - de croissance pondérale et malnutrition, 540
  - de langage, 537
  - de résorption/inhalation de liquide amniotique clair, 42
  - mental, 606
- Rétinite pigmentaire, 538
- Rétinoblastome, 392
- Retour veineux pulmonaire anormal total, 217
- Rétrécissement aortique, 215
- RGO, 755
- Rhinites, 623
  - répétée (étiologie), 702
- Rhinopharyngites, 623
- Rhinosinusite, 676
- Rhumatisme
  - articulaire aigu, 422, 480, 714
  - des entéro-colopathies inflammatoires, 713
  - psoriasique, 713
- Rifampicine, 493
- Risque
  - cardiovasculaire
    - sport, 220
  - spécifique du prématuré, 32
- Rôle du pédiatre en maternité, 9
- Rougeole, 413, 414, 420, 495
- Rubéole, 413, 414, 497
  - acquise, 420
- Ruffier-Dickson (épreuve de), 109
- Rythmes biologiques de l'enfant, 729

## S

- Saccharose, 726
- Salmonelle, 326, 469, 486
- Salmonelloses, 424, 486, 487, 488, 489
- SAPHO, 713
- Sarcoidose, 413, 699
  - médiastino-pulmonaire de l'enfant, 696, 700
- Saturnisme infantile, 739
- Scabiose, 236
- Scarlatine, 416, 420, 479
  - traitement, 481
- Schémas régionaux d'organisation sanitaire (SROSI), 6
- Sclérodémie, 717
- Scolarisation
  - troubles de la santé, 105
- Scoliose, 193
- Score
  - d'Asai, 433
  - de Glasgow, 773
  - de Silverman, 38
- Section de tige (aspect), 794
- Selles anormales, 314
- Sémiologie respiratoire, 672
- Sepsis, 746
- Sérum glucosé, 726
- Service
  - d'éducation spécialisée, 70
  - départemental de protection maternelle et infantile
    - PMI, 70
  - de santé à l'école, 103
- SESAD, 70
- Séviçes, 140
  - abus sexuels, 140
  - enfants en risque, 140
  - imagerie, 800
  - négligence affective, 143
  - négligence lourde, 140
  - négligence physique, 143
  - psychologiques, 140
  - syndrome de Münchausen, 143
  - violence physique, 140
- Shigelle, 326
- Signe
  - de Brudzinski, 592
  - de Kernig, 458, 592
- Silverman (score), 38
- Sinusite, 624
  - ethmoïdale, 624
  - maxillaire, 624
- Sites Xq fragiles, 607
- Souffle cardiaque, 210
  - fonctionnel, 211
  - innocent, 212
  - organique, 210
    - insuffisance mitrale, 211
    - insuffisance tricuspide, 211
    - obstacles au niveau du cœur droit, 210
      - sténose supra-valvulaire pulmonaire, 210
      - sténose valvulaire pulmonaire, 210
      - tétralogie de Fallot, 210
    - obstacles au niveau du cœur gauche, 211
      - coarctation de l'aorte, 211
      - sténose valvulaire aortique, 211
    - shunt gauche-droite, 210
      - canal artériel, 210
      - communication interauriculaire, 210
      - communication interventriculaire, 210
- Souffrance fœtale aiguë, 20, 21
- Spasmes, 591
  - cryptogéniques, 587
  - du sanglot, 585
  - épileptiques, 586, 610
  - idiopathiques, 587
- Spondylarthropathie secondaire, 713
  - traitement, 713

- Spondylolisthésis, 197  
 Spondylyse, 197  
 Sport  
 - effets cardiovasculaires, 219  
 - examen médical d'aptitude, 108  
 - lésions spécifiques chez l'enfant sportif, 110  
 Staphylococcie maligne de la face, 228  
 Staphylocoque, 438  
 Sténose  
 - de l'aqueduc de Sylvius, 600  
 - hypertrophique du pylore, 317, 801  
 - pulmonaire critique, 217  
 - valvulaire pulmonaire, 210  
 Still (maladie de), 418, 422  
 Strabisme, 14, 615  
 Stratégie  
 - d'indications éventuelles de l'imagerie au cours des douleurs abdominales aiguës (DAA) de l'enfant, 343  
 - d'investigations, 730  
 Streptococcus pneumoniae, 405, 454, 456  
 Streptocoque A, 402, 413  
 Stress post-traumatique, 661  
 Stridor, 15  
 Suivi médico-social des nouveau-nés, 69  
 Surpoids, 101  
 Surrénales [pathologie des], 281  
 - insuffisances surrénales, 282, 293  
 - diagnostic, 283  
 - traitement, 283  
 - tumeurs, 285  
 Surveillance du traitement, 699  
 Sutures, 16  
 Syncopes, 213  
 - vagales convulsivantes, 584  
 Syndrome  
 - associé à un syndrome méningé, 592  
 - ataxie-opsoclonies-myoclonies, 605  
 - d'épidermolyse staphylococcique [syndrome de Ritter], 423  
 - d'hypersensibilité médicamenteuse, 419  
 - de fatigue chronique, 730  
 - de féminisation testiculaire, 305  
 - de Grisel, 592  
 - de Kaposi-Juliusberg, 230  
 - de Kasabach-Merritt, 249  
 - de Kawasaki, 416, 428, 717  
 - de Klippel-Trenaunay, 251  
 - de Landau-Kleffner, 589  
 - de Larva migrans cutanée, 517  
 - de Lennox-Gastaut, 589  
 - de Lowe, 618  
 - de Lyell toxique, 423  
 - de Marfan, 617  
 - de Marshall, 430  
 - de Pierre-Robin, 43, 53  
 - dépressif, 662  
 - de retard de phase, 653  
 - de Reye, 538  
 - des enfants ébouillantés, 419  
 - de Silverman, 205  
 - de Stevens Johnson, 419  
 - de Sturge-Weber-Krabbe, 251  
 - de Turner, 268  
 - du côlon irritable, 332, 352  
 - du grêle court, 340  
 - hémorragique, 383  
 - inflammatoire, 375  
 - main-pied-bouche, 229  
 - malformatif, 62  
 - cardiopathies, 208  
 - diagnostic, 62  
 - mucoviscidose, 64  
 - méningé, 592, 594, 595  
 - néphrotique, 345  
 - pied-main-bouche, 423  
 - vestibulaire périphérique, 645  
 Systèmes d'inhalation, 684
- T**
- Tache mongoloïde, 12  
 Taille, 11  
 - petite taille, 267, 268  
 Taux de mortalité, 6  
 TDM, 775, 777  
 Teignes  
 - du cuir chevelu, 235  
 - favus, 235  
 - suppurées, 235  
 - tondantes, 235  
 - traitement, 235  
 Télévision, 107  
 Tentative de suicide (TS), 138, 665, 764  
 Tératome ovarien, 803  
 Tests  
 - biologiques *in vitro*, 689  
 - cutanés, 703  
 - d'allergie, 689  
 - par intradermo-réaction, 703  
 - par patch ou «atopy patch test», 703  
 - de dépistage de l'allergie, 703  
 Tétanie hypocalcémique, 544  
 Tétralogie de Fallot, 210, 216  
 Thalassémie, 376  
 Thermopathomimie, 425, 663  
 Thymus, 795  
 Thyroïdite de Hashimoto, 281  
 Tomodensitométrie, 775  
 Tonus, 79, 82  
 - actif, 82  
 - angle poplité, 82  
 - anomalie, 604  
 - manœuvre du foulard, 82  
 - membres, 79  
 - passif, 82  
 - tronc, 82  
 Torsion  
 - d'une tumeur ovarienne, 344  
 - du cordon spermatique, 170  
 - grand enfant, 170  
 - périnatale, 170  
 - du testicule, 344, 720  
 Torticolis, 192  
 Toux, 675  
 - aiguë, 675  
 - chronique, 675  
 - répétée (étiologie), 702  
 Toxi-infection alimentaire, 487  
 Toxicité de différentes substances, 736  
 Toxidermie, 256  
 - bulleuse, 257  
 - maculopapuleuse, 416  
 - scarlatiniforme, 417  
 Toxoplasmose, 10  
 - conduite à tenir, 58  
 - chez un enfant, 58  
 - infection à partir de la 30<sup>e</sup> SA, 57  
 - infections avant la 30<sup>e</sup> SA, 57  
 - congénitale, 55  
 - diagnostic, 55  
 - épidémiologie, 55  
 - physiopathologie, 55  
 Traitement, 705  
 - d'une crise d'asthme, 679  
 - médicamenteux, 323, 706  
 - préventif, 522  
 Transferts *in utero*, 67  
 Transfusions pédiatriques, 386  
 Transit  
 - du grêle, 785  
 - œso-gastro-duodénal (TOGDI), 785  
 Transposition des gros vaisseaux, 217  
 Traumatisme, 733  
 - crânien, 733, 735, 761, 777  
 - de l'enfant, 734  
 - oculaire, 618  
 - osseux diaphysaire, 202  
 - vrai du globe oculaire, 619  
 Trémulation, 584  
 Trépidé méningitique, 592  
 Tribunal des enfants, 70  
 Trichinose, 424  
 Tripode, 592  
 Trisomie 21, 10, 62, 607, 618  
 Trouble, 66  
 - angoisse de séparation, 660  
 - anxieux, 660  
 - chez l'enfant et l'adolescent, 660  
 - auditif, 130  
 - de conversion, 663, 731  
 - de l'alimentation, 647  
 - de type trouble de l'attachement, 647  
 - de l'attachement, 647  
 - de l'audition, 103  
 - de la coordination, 604  
 - de la déglutition, 780  
 - de la vision, 103  
 - des conduites alimentaires, 647  
 - de torsion, 190  
 - du comportement  
 - en milieu scolaire, 658  
 - sphinctérien, 655  
 - du langage, 103, 657  
 - du rythme cardiaque, 29  
 - du sommeil, 649, 651, 655

- associé à une cause psychiatrique, 653
- exogène, 650
- du tonus et de la coordination, 601
- panique, 660
  - avec ou sans agoraphobie, 660
- visuel, 130
- Tuberculose, 489, 490, 491, 492, 493, 494, 495
  - abdominale, 494
  - intestinale, 494
  - osseuse, 494
  - pulmonaire, 489
- Tuméfaction cervicale, 638, 640
- Tumeur
  - abdominale, 803
  - cérébrale, 393, 597
  - cutanée bénigne, 260
  - de la surrénale, 285
  - du système nerveux
    - central, 392
    - sympathique, 392
  - imagerie, 780
- Typhoïde, 424
- Tyrosinémie héréditaire, 371

## ■ U

- Ulcère
  - de l'enfant, 354, 356
  - gastro-duodénal, 346
- Unité kangourou, 67
- Urgence
  - cardiovasculaire
    - médicaments, 766
  - médicale
    - cancers, 391
  - neurologique du nourrisson, 753
  - psychiatrique, 763
  - ventilatoire
    - médicaments, 767
- Urographie intraveineuse (UIV), 783
- Uropathie obstructive, 53, 555

- Urticairer, 335, 419
  - médicamenteuse, 257

## ■ V

- Vaccin, 524
  - antidiphthérique, 526
  - antiméningococcique C conjugué, 463
  - antiméningococcique polysaccharidique A + C, 463
  - antipneumococcique conjugué, 454, 464, 527
  - antitétanique, 524
  - atténué ou vivant, 522
  - BCG, 528
  - coqueluche, 526
  - fièvre jaune, 530
  - *haemophilus*, 527
  - hépatite A, 530
  - hépatite B, 527
  - HPV, 530
  - inactivés, 522
  - méningococcique A + C, 530
  - oreillons, 529
  - pneumocoque non conjugué, 529
  - polio, 526
  - ROR, 496
  - rotavirus, 530
  - rougeole, 529
  - rubéole, 529
  - Typhim Vi, 489
  - typhoïde, 529
- Vaccinations, 522
  - associations, 524
  - calendrier, 524
  - contre-indications, 524
  - de l'enfant
    - antigènes polysaccharidiques, 522
    - antigènes protéiques, 522
  - protection, 522
  - règles, 523
  - voies d'administration, 523
- Valproate de Na, 810

- Valves de l'urètre, 15
- Varicelle, 48, 232, 418, 422, 499, 604
  - et zona, 499
- Varitect, 500
- Veines périphériques, 209
- Ventricule unique, 217
- Vertige de l'enfant, 642, 644
- VIH (voir infection)
  - primo-infection, 416
- Virilisation, 288, 289
- Virus respiratoire syncytial, 755
- Vision, 19
- Vitamine, 810, 811
  - D, 98
  - et oligo-éléments, 810
- Vitesse de croissance, 76
- Voies aériennes supérieures
  - pathologies obstructives, 634, 676
- Vomissements, 335, 599
  - du nourrisson, 315
- Voyage (pharmacie indispensable), 531
- Vulve (pathologie de la), 262
- Vulvite, 303
- Vulvo-vaginite, 302, 303
  - abus sexuel, 303
  - corps étranger, 303

## ■ X

- Xanthogranulome, 260

## ■ Y

- Yersinia enterocolitica*, 326

## ■ Z

- Zollinger-Ellison, 354
- Zona, 233, 418, 499, 500



Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

# Pédiatrie

Souvent sollicités et consultés en premier lieu par les parents pour les problèmes de santé de leurs enfants, les médecins, généralistes ou pédiatres, se doivent de répondre aux questions pratiques, diagnostiquer, soigner ou orienter l'enfant vers un médecin d'une autre spécialité. Tous les éléments leur permettant de mener à bien cette démarche se trouvent dans cet ouvrage qui s'appuie sur l'**expérience universitaire, hospitalière et libérale de spécialistes de la médecine de l'enfant**, pédiatres et internistes, pour l'adapter aux contextes de la médecine de première ligne.

Réalisé par un collectif d'auteurs, cet ouvrage est le fruit d'une **approche originale et multidisciplinaire** qui analyse les mécanismes physiopathologiques, explique la démarche diagnostique pratique, évalue les critères de gravité selon des données sémiologiques rigoureuses et fournit les informations thérapeutiques nécessaires.

Cette 5<sup>e</sup> édition, complètement revue et repensée, bénéficie d'une nouvelle mise en pages en couleurs qui en facilite la lecture. De nombreux chapitres, entièrement réécrits, constituent de véritables **monographies autonomes** au sein de ce traité : hématologie, maladies infectieuses, cardiologie, orthopédie...

**Pratique et didactique**, facile d'utilisation grâce à de **nombreux arbres décisionnels** et à un **index détaillé**, cet outil indispensable s'articule en trois grandes parties :

- la prise en charge du nouveau-né normal et pathologique depuis la naissance jusqu'à la fin du premier mois ;
- l'évaluation des acquisitions de l'enfant normal, de ses besoins (nutritionnels, psychoaffectifs, éducatifs), mais aussi des risques liés à son environnement ;
- la pathologie pédiatrique traitée en vingt-quatre chapitres.

Cet ouvrage s'adresse aux pédiatres, aux médecins généralistes et à tous les intervenants qui désirent mieux appréhender l'enfant dans sa globalité et sa diversité et situer leur rôle dans cette prise en charge (infirmières, puéricultrices, psychologues...)

## A. BOURRILLON

Professeur de universités,  
praticien hospitalier,  
chef du service de pédiatrie  
générale de l'hôpital  
Robert-Depré, Paris

J.-P. CHOURAQUI

M. DEHAN

J. LECHEVALLIER

A. CHANTEPIE

C. JOB-DESLANDRE

J. LÉGER

M.-F. LE HEUZEY

C. LOIRAT

Y. PEREL

M. RYBOJAD

G. SEBAG

