

LA REFERENCE iKB

PEDIATRIE

10e EDITION



Dr Marc BELLAÏCHE

Les +

- Validé par un collège de professeurs et de praticiens
- Actualisé par rapport aux sujets tombés à l'iECN
- Les dernières conférences de consensus et recommandations
- Arbres, schémas et iconographies couleurs intégrés au texte
- Entraînement « attention avant de cocher »
- Les réponses des iECN signalées dans le texte : iECN 2016

42,00 € IKBPED
9 782818 313671

VG Editions

iKB

LA REFERENCE

PEDIATRIE

10e EDITION

Dr Marc BELLAÏCHE

Pédiatre, Hôpital Robert Debré, Paris

Editions Vernazobres-Grego

99 bd de l'Hôpital
75013 PARIS - Tél. : 01 44 24 13 61
www.vg-editions.com

A ma femme, Anne Elodie
Mes enfants : Jerémy, Emma et Elise
Valérie ma sœur et Hélène, mon mentor et « conseillère de vie »
Mes parents : Micheline et William
Mes tantes : Claudine et Mireille et mes oncles : Victor, Paul, Yves, Gilbert, Roland

Auteurs :

Marc BELLAÏCHE

Pédiatre, Hôpital Robert Debré, Paris

Aurélie PHAM

Néonatologiste, Hôpital Armand Trousseau, Paris



AVERTISSEMENT

Les Editions VG sont en perpétuelle évolution afin de réaliser des ouvrages innovants au plus proche de vos demandes. Malgré toute l'attention et le soin apportés à la rédaction de ceux-ci, certaines remarques constructives peuvent probablement être émises. N'hésitez pas à nous transmettre vos commentaires à l'adresse patrice@vg-editions.com (en nous précisant bien le titre de l'ouvrage et le numéro de la page concernée) ; nous ne manquerons pas de les prendre en compte dans le cadre de la réalisation de nos prochaines éditions.

MENTIONS LEGALES :
Cet ouvrage à été réalisé selon les dernières recommandations scientifiques en vigueur lors de sa publication. Les données médicales étant en permanente évolution, nous recommandons à nos lecteurs de consulter régulièrement les dernières données de pharmacovigilance.
Le prescripteur étant strictement responsable de ses actes, l'éditeur et l'auteur ne pourront en aucun cas être tenus responsables de la prise en charge d'un patient.

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, photographie, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

NOVEMBRE 2017 - ISBN : 978-2-8183-1367-1

INTRODUCTION

Chers futurs collègues,

Parmi les items suivants concernant l'optimisation de votre résultat à l'iECN en pédiatrie, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) vraie(s) ?

A. Je me fie aux références de l'HAS mises à jour

B. J'apprends uniquement les items spécifiques à la pédiatrie dans des ouvrages qui ne traitent que du point de vue des pédiatres

C. Je néglige les chapitres les moins importants pour mieux intégrer les items capitaux

D. J'essaie d'associer mes connaissances avec des iconographies

E. J'utilise un ouvrage rédigé dans l'optique de répondre à des QRM

Proposition de réponse : **A, D, E**

Commentaires

A. Les consensus de l'HAS, des recommandations d'experts et de sociétés savantes, sont les références indiscutables, sources des différentes QRM. Cet ouvrage s'est nourri de la médecine fondée sur les preuves selon ces recommandations. Ce manuel a, de plus, été relu et validé par une trentaine de PU-PH, MCU-PH, PH, et internes de différentes facultés de France.

B. La pédiatrie à l'ECN, c'est toute la médecine à décliner chez l'enfant. D'où l'importance du nombre d'items (73)… et de pages. Des chapitres sont redondants chez l'enfant et l'adulte (asthme, épilepsie, broncho-pneumopathie, etc)… Oui, mais l'enfant n'est pas un « adulte en miniature, mais un adulte en devenir » (Robert Debré). Il faut donc, pour beaucoup de chapitres, apprendre en pédiatrie le même item que vous avez déjà appris chez l'adulte… En pédiatrie, un même sujet peut être fait par plusieurs spécialistes non-pédiatres. Ainsi, à l'ECN 2016, un dossier sur la Communication Inter-Auriculaire, un autre sur le neuroblastome ou une otite séro-muqueuse ont été proposés… Pas sûr du tout que ce soit le CNCI de Pédiatrie qui en soit à l'origine !!! Mais possiblement des ORL, des cardiologues, voire cancérologues ! Cet ouvrage a tenu compte des angles d'approche pédiatriques, mais aussi internistes pour être le plus transversal possible en s'appuyant sur les références de chaque spécialité.

C. Tout est sortable et peut faire l'objet d'une QRM, que ce soit dans un dossier, mais aussi d'une Question Isolée. Un dossier entier sur les oreillons par exemple est hypothétique, mais une QI reste possible… Dans ce manuel, nous proposons de décliner des items avec rien de trop, mais tout le nécessaire.

D. Le nouveau format iECN propose une iconographie très riche, comme nous l'a montré la première édition 2016. Une imagerie radiologique, des photographies de patients, des vues opératoires ou otoscopiques ont fait l'objet de QRM. Apprendre avec une iconographie légendée en référence dans le texte permet de mieux réagir et de bien cocher… C'est ce que nous vous proposons dans cet ouvrage.

E. Avec les QRM, 100% des bonnes réponses sont devant vos yeux… Sauf que même si vous avez un beau trousseau, les clés ne sont pas étiquetées et vous ne savez pas quelles portes elles ouvrent !!! Ce manuel est le premier ouvrage de pédiatrie sorti après l'ECN. Il s'efforce de vous offrir non pas des clés multiples, mais un passe qui ouvre les portes des bonnes réponses. Les clés du succès sont en fin de chaque chapitre avec un rappel des réponses vraies exigibles et des réponses fausses inadmissibles (source de 0 à une QRM). Sont ensuite énumérées les questions ou propositions pièges. Enfin, en flash, vous pouvez consulter le résumé de l'item dans les encadrés sous le sigle : « je coche ».

Ce manuel n'est pas un livre d'enseignement destiné à être performant en pédiatrie, mais un ouvrage destiné à être performant dans votre aptitude à répondre aux QRM de pédiatrie. Notre objectif est docimologique (discipline scientifique consacrée aux évaluations et à la technique des examens). Ceci est notre seule ambition… Que vous réussissiez en rang utile pour faire la spécialité de votre choix dans le lieu de votre choix.

Dr Marc BELLAÏCHE

Pour toute critique constructive ou message d'encouragement :

marc.bellaiche@aphp.fr

© Editions Vernazobres-Grego

COMITE DE REDACTION ET DE RELECTURE

- **ABELY Michel** – PU-PH Reims
- **AZEMAR Benjamin** – PH Evry
- **BARUGEL Raphael** – Interne Paris
- **BERREBI Dominique** – PU-PH Paris
- **BEYDON Nicole** – PH Paris
- **BODDACK Nathalie** – PH Paris
- **BONNARD Arnaud** – PU-PH Paris
- **BOURRE Jean-Marie** – PU-PH KB
- **BROUARD Jacques** – PU-PH Caen
- **CASTRES SAINT MARTIN Laure** – Interne Paris
- **CEDDAHA Anaëlle** – Interne Paris
- **CEZARD Jean-Pierre** – PU-PH Paris
- **CHARARA Oussama** – PH Versailles
- **CHASSOT Virginie** – PH Nouvelle Calédonie
- **CRICHI Benjamin** – Interne Paris
- **CLARIS Olivier** – PU-PH Lyon
- **COHEN Robert** – PU-PH Créteil
- **COULOIGNIER Vincent** – PU-PH Paris
- **DANON Michel** – Interne Rouen
- **DE LAGAUSIE Pascal** – PU-PH Marseille
- **DESCHENNES Georges** – PU-PH Paris
- **DHOME Nicolas** – Interne Lille
- **DUTAU Guy** – PU-PH Toulouse
- **FITOUSSI Franck** – PU-PH paris
- **FRANÇOIS Martine** – PH Paris
- **GANON Shab** – Interne Paris
- **GAUDELUS Joël** – PU-PH Bondy
- **GELWANE Georges** – PH Paris
- **GHANASSIA Edouard** – Endocrinologue Sète
- **GINIES Jean-Louis** – PU-PH Angers
- **GIWERC Antony** – Interne Rouen
- **GOUYON Jean-Bernard** – PU-PH Île de la Réunion
- **HAAS Hervé** – PH Nice
- **HOUDOUIN Véronique** – MCU-PH Paris
- **HUGOT Jean-Pierre** – PU-PH Paris
- **JANCKIEWICZ Pierre** – PH Paris
- **JANTCHOU Prévost** – MCU-PH Montréal
- **JARREAU Pierre-Henri** – PU-PH Paris
- **JUNG Camille** – PH Créteil
- **KALACH Nicolas** – PU-PH Lille
- **KOSKAS Marc** – PH Paris
- **LACHAUX Alain** – PU-PH Lyon
- **LAHANA Armand** – Interne Amiens
- **LAMIREAU Thierry** – PU-PH Bordeaux
- **LAUNAY Franck** – PU-PH Marseille
- **LEFEVRE Jeremy** – PU-PH Paris
- **LELLOUCHE Nicolas** – PU-PH Créteil
- **LEVY Mickael** – Interne Paris
- **LINGLARD Agnès** – PU-PH KB
- **MAGNIER Suzel** – PH Paris
- **MILLISCHER Anne-Elodie** – PH Paris
- **MOKHTARI Mostafa** – PH KB
- **MOSCA Alexis** – PH Paris
- **NEVE Mathieu** – PH Margency
- **OLIVES Jean-Pierre** – PU-PH Toulouse
- **PEDESPAN Jean-Michel** – PH Bordeaux
- **PEYCELON Matthieu** – CCA Paris
- **PLANQUETTE Benjamin** – MCU Versailles
- **POLAK Michel** – PU-PH Paris
- **RABAH Wassim** – Externe Paris
- **ROQUELAURE Daniel** – Interne Genève
- **RUEMMELLE Franck** – PU-PH Paris
- **RYBOJAD Michel** – PH Paris
- **SANLAVILLE Damien** – PU-PH Lyon
- **SCHEYE Thierry** – PH Clermont
- **SCIALOM Jeremy** – Interne Paris
- **SCHIFF Emmanuel** – PU-PH Paris
- **TOUNIAN Patrick** – PU-PH Paris
- **VIALA Jérôme** – PH Paris
- **VIALA Paul** – PH Paris
- **VILLEMAIN Olivier** – Interne Paris
- **ZARKA Jonathan** – Externe Paris
- **VIALA Paul** – PH Paris
- **VILLEMAIN Olivier** – Interne Paris

SOMMAIRE

NEONATOLOGIE

Chapitre 1- UE 2 - 29 - Prématurité et retard de croissance intra-utérin 1
Chapitre 2- UE 2 - 31 - Evaluation et soins du nouveau-né à terme 14
Chapitre 3- UE 8 - 275 - Ictère 35

DEVELOPPEMENT NORMAL ET PATHOLOGIQUE

Chapitre 4- UE 3 - 49/53/108 - Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant. Troubles des apprentissages du sommeil. 47
Chapitre 5- UE 2 - 44 - Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantiles 70
Chapitre 6- UE 8 - 253 - Examen médical d'aptitude au sport 75
Chapitre 7- UE 2 - 32/45 - Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant. ..81
Chapitre 8- UE 2 - 248 - Dénutrition chez l'enfant 92
Chapitre 9- UE 2 - 51/282 - Retard staturo-pondéral. Diarrhée chronique. Maladies Inflammatoires Chroniques de L'Intestin (MICI) 97
Chapitre 10- UE 2 - 46 - Développement buccodentaire et maxillo-facial 116
Chapitre 11- UE 2 - 44 - Dépistage des troubles auditifs 123
Chapitre 12- UE 2 - 44/50 - Dépistage des troubles visuels. Strabisme de l'enfant 132
Chapitre 13- UE 2 - 44 - Dépistage des anomalies orthopédiques 141
Chapitre 14- UE 5 - 118 - Principes des techniques de réducation, kinésithérapie et orthophonie 152
Chapitre 15- UE 2 - 43 - Problèmes posés par les maladies génétiques 154
Chapitre 16- UE 3 - 54 - Prise en charge d'un enfant handicapé 183
Chapitre 17- UE 3 - 55 - Maltraitance et enfants en danger - Protection maternelle et infantile 192

CANCEROLOGIE

Chapitre 18- UE 9 - 294 - Cancers de l'enfant 209

CARDIOLOGIE RESPIRATOIRE

Chapitre 19- UE 11 - 354 - Détresse respiratoire aiguë. Corps étranger des voies aériennes supérieures 227
Chapitre 20- UE 11 - 327 - Arrêt cardio-respiratoire de l'enfant 244
Chapitre 21- UE 11 - 328 - Etat de choc 250
Chapitre 22- UE 7 - 184 - Asthme de l'enfant 252
Chapitre 23- UE 7 - 182 - Allergies et hypersensibilité chez l'enfant 268
Chapitre 24- UE 7 - 200 - Toux chez l'enfant 280
Chapitre 25- UE 7 - 203 - Opacités et masses intrathoraciques 287
Chapitre 26- UE 7 - 205 - Bronchopneumopathie chronique et obstructive BPCO 293
Chapitre 27- UE 8 - 222 - Hypertension artérielle pulmonaire chez l'enfant 294
Chapitre 28- UE 8 - 236 - Conduite à tenir devant un souffle cardiaque 295

Editions VG ©

DOULEUR

Chapitre 29- UE 5 - 134 - Douleur chez l'enfant 301

ENDOCRINOLOGIE

Chapitre 30- UE 2 - 47 - Puberté normale et pathologique 311
Chapitre 31- UE 8 - 245 - Diabète de type 1 et 2 324
Chapitre 32- UE 8 - 238 - Hypoglycémie chez l'enfant 338
Chapitre 33- UE 8 - 243 - Insuffisance surrénale de l'enfant 345
Chapitre 34- UE 8 - 251 - L'obésité de l'enfant 352

HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE

Chapitre 35- UE 6 - 172 - Diarrhée aiguë et deshydratation aiguë 363
Chapitre 36- UE 8 - 268/271 - Vomissements du nourrisson 380
Chapitre 37- UE 8 - 267 - Douleurs abdominales et lombaires aiguës 398
Chapitre 38- UE 11 - 349 - Syndrome occlusif 407
Chapitre 39- UE 11 - 351/352 - Appendicite - Péritonite 422
Chapitre 40- UE 8 - 286 - Hernies pariétales 430
Chapitre 41- UE 8 - 280 - Constipation 436

IMMUNOLOGIE / HEMATOLOGIE

Chapitre 42- UE 7 - 183 - Allergies cutanéo-muqueuses chez l'enfant. Urticaire et dermatite atopique (DA) 445
Chapitre 43- UE 6 - 165/185 - Déficits immunitaires de l'enfant 455
Chapitre 44- UE 7 - 209/325 - Anémie chez l'enfant. Transfusion sanguine et produits dérivés du sang 463
Chapitre 45- UE 7 - 211 - Purpura chez l'enfant 476
Chapitre 46- UE 7 - 216 - Adénopathie superficielle de l'enfant 492

INFECTIEUX

Chapitre 47- UE 6 - 143 - Vaccinations 496
Chapitre 48- UE 6 - 144 - Fièvre 508
Chapitre 49- UE 6 - 145 - Infections naso-sinusiennes de l'enfant 517
Chapitre 50- UE 6 - 146 - Angines. Rhinopharyngites 528
Chapitre 51- UE 6 - 147 - Otites 543
Chapitre 52- UE 6 - 148 - Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant 554
Chapitre 53- UE 6 - 151 - Infections bronchopulmonaires du nourrisson et de l'enfant 569
Chapitre 54- UE 6 - 155 - Tuberculose 592
Chapitre 55- UE 6 - 157 - Infection urinaire 604
Chapitre 56- UE 6 - 159 - Coqueluche 614
Chapitre 57- UE 6 - 143/161 - Oreillons 625
Chapitre 58- UE 6 - 160- Maladies éruptives de l'enfant 630
Chapitre 59- UE 6 - 164 - Infections cutanéo-muqueuses à herpès virus 653
Chapitre 60- UE 7 - 166 - Paludisme 667

NEPHROLOGIE / UROLOGIE

Chapitre 61- UE 2 - 48 - **Pathologie génito-scrotale chez le garçon** 672
Chapitre 62- UE 8 - 256/258 - **Protéinurie et syndrome néphrotique** 681
Chapitre 63- UE 8 - 261 - **Insuffisance rénale chronique** 692
Chapitre 64- UE 8 - 257 - **Hématurie** 695

NEUROLOGIE

Chapitre 65- UE 4 - 98 - **Céphalée aiguë et chronique l'enfant** 696
Chapitre 66- UE 11 - 332 - **Intoxications accidentelles chez l'enfant** 699
Chapitre 67- UE 11 - 338 - **Etat confusionnel et troubles de la conscience chez l'enfant** 701
Chapitre 68- UE 11 - 340 - **Malaises du nourrisson et mort inattendue du nourrisson** 704
Chapitre 69- UE 11 - 341 - **Convulsions du nourrisson et de l'enfant** 717
Chapitre 70- UE 4 - 103 - **Les épilepsies du nourrisson et de l'enfant** 731

ORTHOPEDIE

Chapitre 71- UE 6 - 153 - **Infections ostéo-articulaires de l'enfant** 741
Chapitre 72- UE 11 - 360 - **Fractures chez l'enfant : particularites épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques** 755
Chapitre 73- UE 2 - 52 - **Boiterie de l'enfant** 763

INDEX 778

© Editions Vernazobres-Grego

TABLE DES MATIERES

Unité d'enseignement 2
De la conception à la naissance - Pathologie de la femme - Hérédité - L'enfant - L'adolescent

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
29	Prématurité et retard de croissance intra-utérin	1			
31	Evaluation et soins du nouveau-né à terme	14			
43	Problèmes posés par les maladies génétiques	154			
44	Dépistage des anomalies orthopédiques	141			
44	Dépistage des troubles auditifs	123			
44/50	Dépistage des troubles visuels. Strabisme de l'enfant	132			
44	Examens de santé obligatoire. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantiles	70			
32/45	Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.	81			
46	Développement buccodentaire et maxillo-facial	116			
47	Puberté normale et pathologique	311			
48	Pathologie génito-scrotale chez le garçon	672			
49/53/108	Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant. Troubles des apprentissages, du sommeil	47			
51/241/279/282	Retard staturo-pondéral. Diarrhée chronique. Maladies Inflammatoires Chroniques de l'Intestin (MICI)	97			
52	Boiterie de l'enfant	763			

Unité d'enseignement 3
Maturation - Vulnérabilité - Santé mentale - Conduites addictives

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
54	Prise en charge d'un enfant handicapé	183			
55	Maltraitance et enfants en danger. Protection maternelle et infantile	192			

Unité d'enseignement 4
Perception - système nerveux - revêtement cutané

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
98	Céphalée aiguë et chronique de l'enfant	**696**			
103	Les épilepsies de l'enfant et du nourrisson	**731**			

Unité d'enseignement 5
Handicap - Vieillissement - Dépendance - Douleur - Soins palliatifs - Accompagnement

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
118	Principes des techniques de rééducation, kinésithérapie et orthophonie	**152**			
134	Douleur chez l'enfant	**301**			

Unité d'enseignement 6
Maladies transmissibles - Risques sanitaires - Santé au travail

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
143/161	Oreillons	**625**			
143	Vaccinations	**496**			
144	Fièvre	**508**			
145	Infections naso-sinusiennes de l'enfant	**517**			
146	Angines. Rhinopharyngites	**528**			
147	Otites	**543**			
148	Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant	**554**			
151	Infections bronchopulmonaires du nourrisson et de l'enfant	**569**			
153	Infections ostéo-articulaires de l'enfant	**741**			
155	Tuberculose	**592**			

© Editions Vernazobres-Grego

157	Infection urinaire	**604**			
159	Coqueluche	**614**			
160	Maladies éruptives de l'enfant	**630**			
164	Infections cutanéo-muqueuses à herpès virus	**653**			
165/185	Déficits immunitaires de l'enfant	**455**			
166	Paludisme chez l'enfant	**667**			
172	Diarrhée aiguë et déshydratation aiguë	**363**			

Unité d'enseignement 7
Inflammation - Immunopathologie - Poumon - Sang

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
182	Allergies et hypersensibilité chez l'enfant	**268**			
183	Allergies cutanéo-muqueuses chez l'enfant. Urticaire et Dermatite Atopique (DA)	**445**			
184	Asthme de l'enfant	**252**			
200	Toux chez l'enfant	**280**			
203	Opacités et masses intrathoraciques	**287**			
205	Bronchopneumopathie chronique et obstructive (BPCO)	**293**			
209/325	Anémie chez l'enfant. Transfusion sanguine et produits dérivés du sang	**463**			
211	Purpura chez l'enfant	**476**			
216	Adénopathie superficielle de l'enfant	**492**			

Unité d'enseignement 8
Circulation - Métabolismes

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
222	Hypertension artérielle pulmonaire chez l'enfant	**294**			
236	Conduite à tenir devant un souffle cardiaque	**295**			
238	Hypoglycémie chez l'enfant	**338**			
243	Insuffisance surrénale de l'enfant	**345**			
245	Diabète de type 1 et 2	**324**			
248	Dénutrition chez l'enfant	**92**			

251	L'obésité de l'enfant	**352**			
253	Examen médical d'aptitude au sport	**75**			
256/258	Protéinurie et syndrome néphrotique	**681**			
257	Hématurie	**695**			
261	Insuffisance rénale chronique	**692**			
267	Douleurs abdominales et lombaires aiguës	**398**			
268/271	Vomissements du nourrisson	**380**			
275	Ictère	**35**			
280	Constipation	**436**			
286	Hernies pariétales	**430**			

Unité d'enseignement 9
Cancérologie - Onco-hématologie

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
294	Cancers de l'enfant	**209**			

Unité d'enseignement 11
Urgences et défaillances viscérales aiguës

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1er tour	2ème tour	3ème tour
327	Arrêt cardio-respiratoire de l'enfant	**244**			
328	Etat de choc	**250**			
332	Intoxications accidentelles chez l'enfant	**699**			
338	Etat confusionnel et troubles de la conscience chez l'enfant	**701**			
340	Malaises du nourrisson et mort inattendue du nourrisson	**704**			
341	Convulsions du nourrisson et de l'enfant	**717**			
349	Syndrome occlusif	**407**			
351/352	Appendicite. Péritonite	**422**			
354	Détresse respiratoire aiguë. Corps étranger des voies aériennes supérieures	**227**			
360	Fractures chez l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques	**755**			

UE 2
Item 29

PREMATURITE ET RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTERIN

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Expliquer les principaux facteurs de risque et les éléments de prévention.*
- *Décrire les principales complications et les principaux facteurs pronostiques.*

INTRODUCTION

- Une naissance entre 37 et 41 semaines d'aménorrhée (SA) est dite à terme.
- Toutes les naissances sont déclarées, vivantes ou non (loi du 08/01/93), à partir de 22 SA ou un poids ≥ 500 g.
- En France, le terme de viabilité est fixé à 24 SA.
- Il convient de rechercher une infection bactérienne devant une prématurité inexpliquée.
- La prématurité implique une immaturité des différents organes du nouveau-né, à l'origine d'une difficulté d'adaptation à la vie extra-utérine.
- Les complications à court terme sont représentées par les détresses respiratoires (maladie des membranes hyalines : MMH, apnées d'origine centrale ou infection), les lésions cérébrales, les complications digestives, métaboliques, la persistance du canal artériel et les infections. Plus la prématurité est importante, plus fréquentes et sévères sont les complications.
- La prématurité est responsable de près de la moitié de la mortalité néonatale et de la moitié des handicaps neurologiques de l'enfant. Un suivi au long cours est donc indispensable.
- L'hypotrophie est soit globale (harmonieuse) plutôt d'origine génétique ou infectieuse, soit respectant le PC (dysharmonieuse) plutôt en faveur d'une insuffisance placentaire.
- Chaque hypotrophe est un nouveau-né à risque.

ADAGES ET DOGMES

- Toute prématurité inexpliquée doit faire évoquer le diagnostic d'une infection néonatale bactérienne précoce (anciennement materno-fœtale) jusqu'à preuve du contraire.
- Plus grande est la prématurité, plus importantes sont les complications.
- L'harmonie nuit au pronostic : hypotrophe harmonieux (touche poids, taille et PC) = origine souvent génétique ou infectieuse, mauvais pronostic.
- Hypotrophe dysharmonieux (uniquement le poids) : origine souvent placentaire, bon pronostic.
- Prématurés ou hypotrophes, le suivi se décline à court, moyen et long terme.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

1-Prématurité

- La prématurité se définit par un terme de naissance inférieur à 37 SA (en comptant depuis le 1er jour des dernières règles). iECN2016
- Lorsque le terme est compris entre 24 et 28 SA, on parle de très grande prématurité.
- Lorsque le terme est compris entre 28 et 32 SA, on parle de grande prématurité. iECN2016
- Lorsque le terme est compris entre 32 et 37 SA, on parle de prématurité modérée.
- Elle survient dans 2 types de circonstances :
  - Induite, par décision médicale pour « sauvetage maternel » et/ou « sauvetage fœtal »
  - Spontanée, en cas de menace d'accouchement prématuré non contrôlée, d'infection, ou d'une anomalie utérine par exemple. C'est dans cette situation qu'il faut craindre l'infection néonatale bactérienne.

2-RCIU

- Les recommandations du CNGOF de 2013 introduisent une nouvelle terminologie en ce qui concerne la définition du RCIU :
  - Petit pour l'Age Gestationnel (PAG) : poids < 10ème percentile pour l'âge gestationnel, sans forcément introduire un caractère pathologique
  - PAG sévère : poids < 3ème percentile pour l'âge gestationnel
  - RCIU : anomalie dynamique de la croissance du fœtus, avec la notion d'infléchissement
  - Un enfant présentant un RCIU peut être PAG, mais peut également conserver un poids >10ème percentile
  - Les PAG sévères sont considérés comme des RCIU.
- L'hypotrophie concerne le nouveau-né dont le poids de naissance, rapporté à son âge gestationnel, est < 3ème percentile sur des courbes adaptées à l'âge gestationnel (poids de naissance en ordonnée et âge gestationnel en abscisse, établissant les normes de poids en percentiles à la naissance ou -2 DS). Pour certains, un poids < 10ème percentile suffit à établir l'hypotrophie, contrairement à la définition exacte. ECN 2016
- L'hypotrophie à la naissance est donc la conséquence du RCIU. Par extrapolation, on confond volontiers les 2 termes.
- Par contre, l'hypotrophie n'est pas synonyme de prématurité. Les courbes de référence sont corrélées à l'âge gestationnel. Il existe donc des nouveau-nés prématurés eutrophes ou hypotrophes et des nouveau-nés à terme eutrophes ou hypotrophes.
- L'hypotrophie est dite homogène, symétrique ou harmonieuse si elle touche le poids, la taille et le PC.
- L'hypotrophie est dite inhomogène, asymétrique ou dysharmonieuse si elle prédomine sur le poids et/ou la taille avec un PC conservé. L'atteinte est souvent la conséquence d'une insuffisance placentaire.

2- Physiopathologie

- La physiopathologie des complications de la prématurité est liée à l'immaturité et à l'hospitalisation.

PATHOLOGIES	PHYSIOPATHOLOGIE
Hypothermie	– Immaturité de la thermorégulation : pertes cutanées excessives et insuffisance de réserves
Hypoglycémie	– Immaturité hépatique – Immaturité de la régulation glycémique
Cardio-respiratoires	– MMH par défaut de surfactant – Retard de résorption du liquide pulmonaire si césarienne avant travail – Apnée centrale par immaturité de la commande centrale – Dysplasie Broncho-Pulmonaire (DBP) à moyen terme – Infection pulmonaire par sensibilité aux infections – Persistance du canal artériel
Cérébrales	– Hémorragie IntraVentriculaire (HIV) – Leucomalacie Péri-Ventriculaire (LPV) : lésions de la substance blanche
Infections	– Immaturité du système immunologique (transferts d'IgG à partir de 32 semaines, pas d'IgA) – Infections liées aux soins et prothèses (cathéters)
Digestives	– Immaturité des fonctions digestives – Mauvaise coordination succion-déglutition jusqu'à 35 SA – Entérocolite ulcéro-nécrosante (ECUN) d'étiologie complexe : infectieuse et/ou vasculaire
Rénales	– Tubulopathie avec trouble de la concentration rénale
Hématologiques	– Anémie par insuffisance de production médullaire par manque de production d'érythropoïétine (EPO), prélèvements sanguins multiples et majoration de l'hémolyse physiologique
Ictère	– Immaturité de la glycurono-conjugaison

© Editions Vernazobres-Grego

EPIDEMIOLOGIE

- Prévalence de la prématurité en France : 7,5%.
- 50% de la mortalité périnatale survient chez des nouveau-nés prématurés.
- 50% des Infirmités Motrices d'Origine Cérébrale (IMOC) surviennent chez des enfants nés prématurés.

PREMATURITE

1. DIAGNOSTIC



L'évaluation de l'âge gestationnel se fait sur 2 types de critères :

- Anténataux :
  - Date des dernières règles
  - Echographie précoce : < 12 SA (longueur cranio-caudale).
- Postnatals :
  - Examen morphologique : l'aspect des téguments (en particulier les mamelons, le pavillon de l'oreille, les plis de la plante des pieds) et des organes génitaux externes
  - Examen neurologique : tonus passif et actif, réflexes archaïques tous présents chez l'enfant à terme
  - EEG : estime le terme à 1 semaine près.

2. LES PRINCIPAUX FACTEURS DE RISQUE

A. FACTEURS MATERNELS

1- Terrain

- Infections :
  - Urinaire à *E. coli*
  - Listériose.
- Maladie chronique :
  - Diabète
  - Allo-immunisation Rhésus
  - Obésité morbide.

2- Facteurs de risque de Menace d'Accouchement Prématuré (MAP)

- Age maternel < 18 ans ou > 35 ans.
- Consommation de toxiques.
- Transport ou travail excessif, fatigant, mère célibataire.
- Grossesse mal surveillée.
- Mauvaises conditions socio-économiques.
- Antécédents de MAP.

B. FACTEURS OBSTETRICAUX

- Prééclampsie.
- Grossesses multiples, grossesses rapprochées.
- Mort-nés, avortements itératifs par curetage.
- Chorio-amniotite.
- *Placenta prævia* et hématome rétro-placentaire.
- Malformation utérine.
- Béance cervico-isthmique.
- Hydramnios (diabète ? atrésie de l'œsophage ? immunisation fœto-maternelle ?).
- Rupture prématurée des membranes.

C. CAUSES FŒTALES

- Anomalies chromosomiques.

D. CAUSES NON RETROUVEES

- Elles concernent 30 à 50% des causes de prématurité.

Toute prématurité inexpliquée doit faire évoquer le diagnostic d'une infection néonatale bactérienne précoce (anciennement materno-fœtale)

E. PREMATURITE INDUITE

- Certaines situations l'imposent parfois :
  - Pathologie maternelle chronique grave ou décompensée
  - Prééclampsie avec signes de gravité
  - Incompatibilité Rhésus sévère
  - Hypoxie périnatale
  - Hématome rétro-placentaire
  - *Placenta prævia* hémorragique
  - Retard de croissance intra-utérin sévère.

3. ELEMENTS DE PREVENTION

A. PREVENTION DE LA PREMATURITE

- Connaissance des facteurs de risque.
- Cotation du CRAP (Coefficient de Risque d'Accouchement Prématuré).
- Prise en charge obstétricale :
  - Consultations obligatoires et bon suivi de la grossesse
  - Traitement précoce des MAP
  - Congés prénatals et mise au repos des grossesses à risque
  - Cerclage en cas de béance du col
  - Traitement des pathologies maternelles : infections, HTA, diabète
  - Transfert des femmes à risque avant l'accouchement.
- Réseau de soins périnatals.

B. PREVENTION DES COMPLICATIONS DUES A LA PREMATURITE

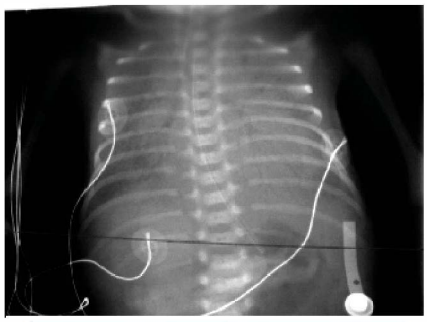
- Corticothérapie prénatale avant le terme de 34 SA pour la MMH.
- Ventilation la moins invasive possible pour éviter la rétinopathie hyperoxique et les lésions pulmonaires.
- Caféine pour les apnées et les bradycardies.
- Nutrition entérale ou parentérale pour pallier aux troubles digestifs.
- Hygiène pour prévenir les infections nosocomiales.
- Procédure NIDCAP : Programme Néonatal Individualisé d'Evaluation et de Soins de Développement.

© Editions Vernazobres-Grego

C. COMPLICATIONS IMMEDIATES

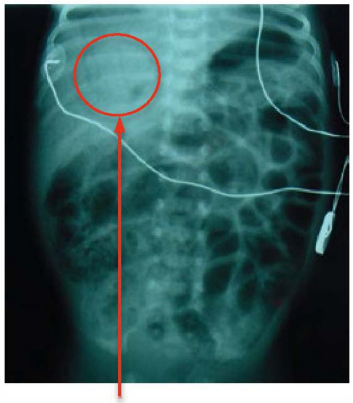
- **Métaboliques** :
  - Hypothermie avec risque de lésions cérébrales secondaires imposant la prise en charge sur table chauffante en salle de naissance, avec mise d'un bonnet et enfant placé dans un sac pour éviter les pertes de chaleur puis la mise en couveuse avec humidification de l'air pour maintenir une température entre 36 et 37°C
  - Hypoglycémie.

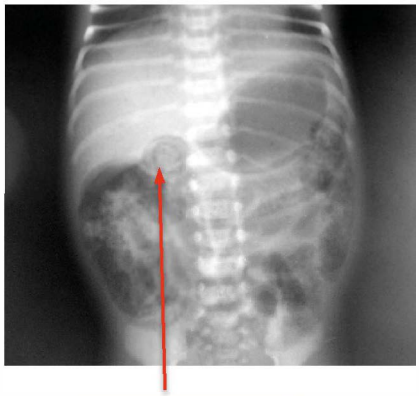
- **Respiratoires** :
  - Maladie des membranes hyalines par déficit en surfactant : détresse respiratoire immédiate avec geignement expiratoire. La radiographie montre des opacités alvéolaires bilatérales, symétriques, homogènes de type alvéolaire (bronchogramme aérien, parfois « poumons blancs »).
    Facteurs de risque de MMH : prématurité, absence de corticothérapie anténatale, diabète gestationnel
    Traitement : Instillation de surfactant exogène, par voie trachéale, donc après intubation.
  - Retard de résorption du liquide pulmonaire, surtout en cas de césarienne avant travail (diagnostic d'élimination)
  - Infection pulmonaire : sensibilité accrue par immaturité des défenses
  - Apnée par immaturité de la commande respiratoire centrale. Traitement préventif par caféine.

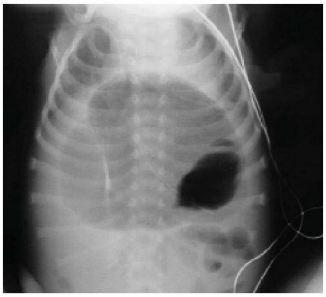

MMH : opacités alvéolaires bilatérales

- **Digestives** :
  - Immaturité du système digestif : nécessité d'une nutrition parentérale chez le grand prématuré
  - Trouble de la coordination succion-déglutition jusqu'à 35 SA : nécessité d'une nutrition entérale par sonde
  - Entérocolite ulcéro-nécrosante (1 à 5%) : iECN2016
    - × TROIS signes cliniques : ballonnement abdominal, vomissements ou résidus gastriques verdâtres, rectorragies.
    - × QUATRE signes de gravité : apnée, bradycardie, syndrome péritonéal, choc septique.
    - × Urgence médicochirurgicale :
      - ↪ Médicale : Mesures symptomatiques (correction des troubles hémodynamiques). Mise à jeun. Nutrition parentérale exclusive. Antibiothérapie
      - ↪ Chirurgicale si critères de gravité ou perforation digestive.
    - × ASP : examen clé du diagnostic, avec pneumatose (air dans la paroi) essentiellement colique ou portale.
    - × Un risque à court terme : la perforation avec pneumopéritoine.


Ballonnement abdominal


Pneumatose portale


Pneumatose digestive

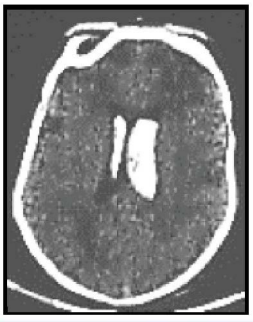


ASP Couché : Pneumopéritoine



ECUN : Nécrose intestinale de découverte peropératoire

- **Cardiaque** :
  - Persistance du canal artériel (cf. item Souffle cardiaque chez l'enfant).



Hémorragie intraventriculaire

- **Neurologiques** :
  - Hémorragie intraventriculaire :
    - × Pronostic variable en fonction de l'importance de l'hémorragie (stade I à IV).
- **Hématologiques :**
  - Anémie. Traitement : supplémentation en fer et en EPO. Transfusion si besoin.
  - Ictère. Traitement : photothérapie.
- **Rénale** : tubulopathie
  - Trouble de la concentration rénale avec fuite de sodium urinaire et risque de déshydratation ou d'hémodilution.
- **Immunologique** : sensibilité aux infections.

D. COMPLICATIONS RETARDEES : SUIVI MEDICAL INDISPENSABLE

- **TROIS séquelles pulmonaires :**
  - Dysplasie bronchopulmonaire : nécessité d'une supplémentation en O_2 ou d'un support ventilatoire (invasif ou non invasif) à 36 semaines d'âge corrigé
  - Sensibilité aux bronchiolites nécessitant une protection par immunoglobulines monoclonales anti-VRS
  - Hyperréactivité bronchique.
- **TROIS séquelles neurologiques :**
  - ECN2016 ECN2016 La leucomalacie péri-ventriculaire est une lésion fréquente pouvant se traduire par l'apparition d'une atteinte à prédominance motrice avec syndrome pyramidal : infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC ou IMC). Elle est détectée par EEG et Echographie Trans-Fontanellaire (ETF), qui sont réalisés régulièrement (hyperéchogénicité parenchymateuse, facteur de gravité : leucomalacie cavitaire).



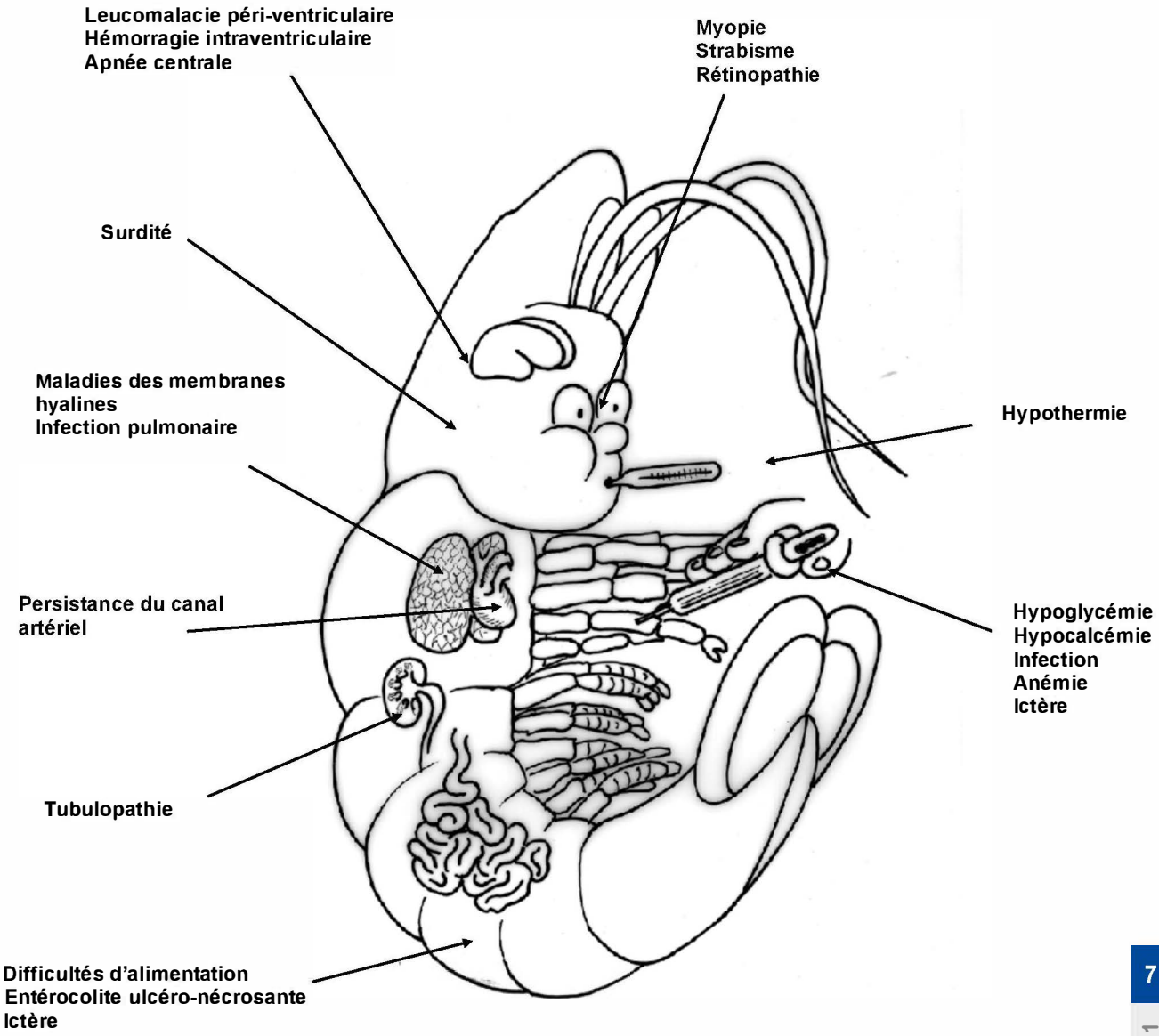
Hyper-échogénicités parenchymateuses péri-ventriculaires bilatérales

  - Troubles cognitifs et du développement psychomoteur (avant l'âge du Cours Préparatoire, on ne pourra pas évaluer le niveau intellectuel de l'enfant). Le développement psychomoteur est évalué en fonction de l'âge corrigé jusqu'à 2 ans.
    Calcul de l'âge corrigé : l'âge corrigé commence à 0 mois à 41 semaines d'âge corrigé. Jusqu'à 41 semaines on compte en semaines d'âge corrigé.
    Exemple : pour un enfant né à 26 SA. Lorsque l'enfant a 8 semaines de vie, il a 26 + 8 = 34 semaines d'âge corrigé. Lorsqu'il a 15 semaines de vie, il a 41 semaines d'âge corrigé = 0 mois d'âge corrigé. Lorsqu'il a 19 semaines de vie, il a 26 + 19 = 45 semaines d'âge corrigé = 1 mois d'âge corrigé.
  - Troubles du comportement et trouble du langage.

© Editions Vernazobres-Grego

- **TROIS séquelles sensorielles :**
  - Œil : myopie, strabisme, rétinopathie du prématuré (cécité possible) ECN 2016
  - Diminution de l'acuité auditive
  - Trouble de l'oralité sensorielle.
- **TROIS séquelles digestives :**
  - Sténose post-entérocolite ulcéro-nécrosante
  - Sténose du pylore plus fréquente chez le prématuré
  - Problème de croissance postnatale, d'autant plus qu'il y a eu résection intestinale (syndrome du grêle court à craindre).
- **TROIS séquelles psychosociales :**
  - Troubles de la relation parents-enfant
  - Sévices à enfant (notion classique mais obsolète car la séparation néonatale prolongée est maintenant évitée)
  - Mort subite inexpliquée plus fréquente.

COMPLICATIONS DE LA PREMATURITE



RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTERIN (RCIU)

EPIDEMIOLOGIE

- Hypotrophie : 3% des naissances par définition.
- PAG = 10% des naissances par définition.
- PAG sévère = 3% des naissances.

1. DIAGNOSTIC

A. IN UTERO

1- Echographie

- TROIS échographies sont nécessaires et suffisantes pour surveiller une grossesse normale :
  - 12ème SA (mesure de la clarté nucale – datation)
  - 22ème SA (morphologie)
  - 32ème SA (croissance).
- L'échographie de la 22ème SA dépiste les retards de croissance intra-utérins précoces et sévères.
- L'échographie de la 32ème SA dépiste les retards de croissance plus tardifs.
- Le diagnostic échographique se fait grâce aux mesures suivantes (biométries) :
  - Diamètre biparietal ou périmètre céphalique
  - Diamètre abdominal transverse ou circonférence abdominale
  - Longueur fémorale.

2- Clinique

- Hauteur utérine.
- Cette évaluation doit toujours être confirmée par les mensurations échographiques.

B. DEUX PRESENTATIONS NEONATALES

1- Dysmaturité symétrique ou « harmonieuse » : 20%

- Avec poids, taille et PC < 3ème percentile.
- De moins bon pronostic car le début est le plus souvent précoce < 24ème semaine.

2- Dysmaturité asymétrique ou « dysharmonieuse » : 80%

- Poids < 3ème percentile.
- Taille et PC > 3ème percentile.
- Traduisant un retard plus tardif avec donc un meilleur pronostic.

C. ASPECT CLINIQUE

- Peau plissée avec fin pli cutané < 3 mm.
- Membres décharnés.
- Aspect dit « en araignée ».

© Editions Vernazobres-Grego

2. LES PRINCIPAUX FACTEURS DE RISQUE

A. CAUSES FŒTALES

- Retard de croissance généralement harmonieux.
- Aberrations chromosomiques (aneuploïdies, microdélétions) (trisomie 13 ou 18).
- Embryo-fœtopathies infectieuses.
- Maladies osseuses.

B. CAUSES MATERNELLES

- Mauvais état nutritionnel.
- Hypoxie chronique :
  - Anémie
  - Insuffisance respiratoire
  - Cardiopathie.
- Syndromes vasculo-rénaux, pathologies systémiques :
  - Hypertension artérielle
  - Néphropathie
  - Lupus – syndrome des anticorps antiphospholipides
  - Drépanocytose.
- Toxiques :
  - Toxicomanie (héroïne, morphine)
  - Tabagisme – alcool (1/1.000 à 1/2.000 naissance porteuse du syndrome d'alcoolisme fœtal)
  - Médicaments (anti-épileptiques, immunosuppresseurs, corticoïdes)
  - Rayons X.

C. CAUSES UTERO-PLACENTAIRES

- Prééclampsie.
- Grossesses multiples : 25% des jumeaux naissent hypotrophes.
- Malformation ou hypoplasie utérine.
- Insuffisance placentaire : petit débit placentaire.
- Anomalies funiculaires (du cordon) :
  - Cordon grêle
  - Artère ombilicale unique
  - Insertion placentaire anormale.
- Ces étiologies provoquent des hypotrophies dysharmonieuses.

D. CAUSE INCONNUE DANS 30% DES CAS

3. ELEMENTS DE PREVENTION

A. PRISE EN CHARGE ANTENATALE

1- Evaluation de l'état du fœtus

- Mensurations échographiques : biométrie fœtale.
- Doppler utérin – ombilical : notchs pour recherche d'insuffisance placentaire.
- Etude du rythme cardiaque fœtal.
- Score de Manning (profil biophysique fœtal).

2- Traitement des pathologies maternelles

3- Transfert en niveau III si RCIU et AG < 32 SA

4- Une cure de corticothérapie anténatale si AG < 34 SA et risque d'extraction fœtale

B. DECISION OBSTETRICALE

Elle dépend :

- Du retentissement chez la mère.
- Du terme (SA).
- De l'estimation de poids fœtal.
- Des anomalies doppler.
- Du rythme cardiaque fœtal.
- De l'étiologie du RCIU si elle est connue.
- De la cinétique du RCIU.

C. PRISE EN CHARGE PREVENTIVE

1- En période néonatale

- Alimentation précoce, apport calorique (glucidique en particulier) adapté.
- Incubateur.
- Monitoring.
- Surveillance : température, hypocalcémie, hypoglycémie, ictère.

2- Ultérieurement

- Surveillance de la croissance staturale pour discuter d'une éventuelle thérapie par hormone de croissance vers l'âge de 4 ans.

4. SITUATIONS A RISQUE : COMPLICATIONS

A. LES ELEMENTS QUI CONDITIONNENT LE PRONOSTIC

- Terme de naissance.
- Poids de naissance.
- Sexe de l'enfant.
- Lieu de naissance (maternité de niveau 1-2-3).
- Cure de corticothérapie anténatale complète.
- Degré d'asphyxie *in utero*.
- Etiologie du RCIU.

B. COURT TERME

- Hypothermie.
- Hypoglycémie.
- Hypocalcémie.
- Hypoxie périnatale +/- inhalation méconiale.
- Désordre hydro-électrolytique.
- Polyglobulie :
  - Elle est générée par l'hyperproduction d'érythropoïétine, conséquence de l'hypoxie fœtale
  - Elle génère des ictères particulièrement intenses et favorise les thromboses vasculaires.
- Mortalité et morbidité sont plus importantes chez l'hypotrophe que chez l'eutrophe.

© Editions Vernazobres-Grego

C. A LONG TERME

1- Evolution favorable

- Hypotrophie dysharmonieuse sans cause fœtale.
- Un retard pondéral isolé se rattrape le plus souvent au cours de la 1ère année.
- Un retard initial de PC se comble dans 50% des cas lors de la 1ère année.

2- Pronostic réservé

- Hypotrophie harmonieuse d'origine fœtale (croissance insuffisante du PC).
- Retards staturopondéraux et psychomoteurs.
- Etiologie causale sévère (fœtopathie, anomalie génétique).

3- Syndrome métabolique

- Développement primitif et précoce d'une résistance à l'insuline.
- Le rattrapage staturopondéral s'accompagne d'une modification de la composition corporelle caractérisée par un rattrapage préférentiel de la masse grasse.

4- Risque accru d'HTA à l'âge adulte

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE Prématurité inexpliquée : rechercher une infection materno fœtale. **INADMISSIBLE** Considérer un hypotrophe comme un nouveau-né normal = 0. Des complications à court et long terme sont à craindre.	• Hypotrophie**:** biométrie < 3ème percentile par définition. Certains ont élargi au 10ème percentile, mais restons académiques. • L'hypotrophie n'est pas synonyme de prématurité. Les courbes de référence sont corrélées à l'âge gestationnel. Il existe donc des nouveau-nés prématurés eutrophes ou hypotrophes et des nouveau-nés à terme eutrophes ou hypotrophes. • L'étiologie n'est pas retrouvée dans au moins 1/3 des cas de prématurité et d'hypotrophie. • l'ECUN apparaît le plus souvent après 15 jours de vie, rarement avant.

PREMATURITE

EXPLIQUER LES PRINCIPAUX FACTEURS DE RISQUE ET LES ELEMENTS DE PREVENTION

JE COCHE

SEPT Facteurs de risques :

- **Infection maternelle**
- **Maladie chronique maternelle**
- **Facteurs de risque de Menace d'Accouchement Prématuré (MAP)**
- **Facteurs obstétricaux à risque**
- **Causes fœtales : anomalies chromosomiques**
- **Causes non retrouvées dans 30 à 50% : évoquer une infection materno-fœtale**
- **Prématurité induite.**

JE COCHE

SIX éléments de prévention :

- **Corticothérapie prénatale avant le terme de 34 SA pour la MMH**
- **Ventilation la moins invasive possible pour éviter rétinopathie hyperoxique et lésions pulmonaires**
- **Caféine pour les apnées et bradycardies**
- **Nutrition entérale ou parentérale pour pallier aux troubles digestifs**
- **Hygiène pour prévenir les infections nosocomiales**
- **Procédure NIDCAP : Programme Néonatal Individualisé d'Evaluation et de Soins de Développement.**

DECRIRE LES PRINCIPALES COMPLICATIONS ET LES PRINCIPAUX FACTEURS PRONOSTIQUES

JE COCHE

CINQ principales pathologies :

- **Maladie des Membranes Hyalines (MMH)**
- **Persistance du Canal Artériel (PCA)**
- **EntéroColite Ulcéro-Nécrosante (ECUN)**
- **Leucomalacie Péri-Ventriculaire (LPV)**
- **Hémorragie IntraVentriculaire (HIV).**

JE COCHE

Suivi des prématurés, QUATRE axes principaux :

- **Respiratoire**
- **Neurologique**
- **Sensoriel**
- **Digestif.**

RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTERIN (RCIU)

EXPLIQUER LES PRINCIPAUX FACTEURS DE RISQUE ET LES ELEMENTS DE PREVENTION

JE COCHE

TROIS causes fœtales :

- **Malformations**
- **Aberrations chromosomiques**
- **Embryo-fœtopathies.**

QUATRE causes maternelles :

- **Mauvais état nutritionnel**
- **Hypoxie chronique**
- **Syndromes vasculo-rénaux**
- **Toxiques.**

CINQ causes utero-placentaires :

- **Prééclampsie**
- **Grossesses multiples : 25% des jumeaux naissent hypotrophes**
- **Malformation ou hypoplasie utérine**
- **Insuffisance placentaire : petit débit placentaire**
- **Anomalies funiculaires (du cordon).**

Cause inconnue dans 30% des cas.

DECRIRE LES PRINCIPALES COMPLICATIONS

JE COCHE

QUATRE complications à court terme :

- **Hypothermie**
- **Hypoglycémie**
- **Hypocalcémie**
- **Hypoxie périnatale.**

TROIS à long terme :

- **Trouble du développement si petit PC**
- **Retard de croissance extra utérin**
- **Syndrome métabolique à l'âge adulte.**

UE 2
Item 31

EVALUATION ET SOINS DU NOUVEAU-NE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Réaliser un examen complet du nouveau-né à terme.*
- *Reconnaître les situations nécessitant une prise en charge spécialisée.*
- *Reconnaître et diagnostiquer une infection pendant le premier mois de vie.*
- *Promouvoir la qualité des premiers liens affectifs parents-enfant.*
- *Expliquer aux parents les bases de la puériculture et les informer des mesures de prévention à mettre en œuvre dans les deux premières années de la vie.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Conférence de consensus ANAES en 2002. Elle peut se résumer selon l'adage : « tout nouveau-né symptomatique est infecté jusqu'à preuve du contraire ».*

INTRODUCTION

- L'examen clinique du nouveau-né à terme se décline en 2 rendez-vous capitaux : en salle de naissance, et au certificat du 8ème jour, réalisé le plus souvent pendant son court séjour en maternité (2 jours en général).
- En salle de naissance, il est nécessaire d'anticiper en s'informant sur l'anamnèse obstétricale. A la naissance, l'examen clinique du nouveau-né à terme sera fait le plus souvent par la sage-femme, chez un nouveau-né qu'on installera en peau à peau avec sa mère, après s'être assuré de sa bonne adaptation au milieu extérieur et de l'absence de malformation évidente. La surveillance se poursuivra lors de la 1ère alimentation et l'administration de vitamine K sera ensuite effectuée. Le score d'Apgar sera coté à 1, 5 et 10 minutes.
- Avant la sortie de maternité, seront réalisés un examen clinique complet et les dépistages biologiques systématiques prélevés sur papier buvard. Cet examen fera l'objet d'un certificat obligatoire remis aux parents (c'est le 1er, avant celui des 9ème et 24ème mois permettant d'avoir droit aux allocations familiales).
- Les situations à risque, nécessitant une surveillance rapprochée ou une hospitalisation en néonatologie, chez le nouveau-né à terme sont les suivantes : l'infection, la détresse respiratoire, les malformations congénitales, le nouveau-né de mère diabétique, l'hypotrophie, l'ictère. Ces 2 dernières seront traitées à part dans 2 autres chapitres.
- D'autres situations vont nécessiter une prise en charge par un autre spécialiste : hanches luxées ou luxables, anomalies des oto-émissions ou du contact visuel, malformation(s) complexe(s), souffle cardiaque ou hernie inguinale par exemple.
- La hantise du néonatologiste est l'infection néonatale bactérienne précoce (anciennement infection materno-fœtale) : elle est accessible au traitement antibiotique, mais de pronostic sombre si elle est négligée. Il existe des critères anamnestiques obstétricaux majeurs (chorio-amniotite, jumeau atteint, prématurité inexpliquée, fièvre maternelle ou rupture prolongée de la poche des eaux) et mineurs. Toute anomalie clinique inexpliquée chez un nouveau-né à terme est une infection néonatale jusqu'à preuve du contraire.
- La détresse respiratoire est évaluée par les signes de lutte (score de Silverman). La conduite thérapeutique sera d'abord symptomatique avec un support respiratoire adapté, puis ensuite étiologique.
- La meilleure guidance parentale est de remettre le carnet de santé à la mère avant la sortie de la maternité en le commentant précisément. La fonction de mère est innée… mais elle s'apprend !

Editions VG ©

ADAGES ET DOGMES

- Quels que soient les symptômes, l'infection chez le nouveau-né est à redouter.
- T'as de la veine d'avoir deux artères ! (1 veine et 2 artères dans le cordon ombilical).
- Débuter une antibiothérapie empirique intraveineuse chez tout nouveau-né symptomatique suspect d'infection bactérienne, après au moins une hémoculture.
- Détresse respiratoire : évoquer dans tous les cas une infection.
- Pas d'inhalation méconiale si le liquide n'est pas méconial…
- Remettre et commenter le carnet de santé à la mère avant la sortie de la maternité.
- La fonction de mère est innée mais elle s'apprend !

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- **Nouveau-né = enfant < 28 jours.**
- Certaines valeurs sont différentes chez le nouveau-né et l'enfant plus grand. Il est nécessaire d'en avoir la notion :
  - **Fréquence respiratoire normale :**
    - Du nouveau-né à terme : 30 à 50/minute
    - Du prématuré : 50 à 60/minute.
  - **Fréquence cardiaque :**
    - Du nouveau-né à terme : 100 à 160/minute
    - Bradycardie < 90/minute.
  - **Tension artérielle normale :**
    - 60 mm de Hg de systolique.
- Température normale, 37°C :
  - Un nouveau-né exposé nu à 23°C subit les mêmes pertes thermiques qu'un adulte nu à 0°C !
  - La salle d'accouchement doit être entre 25 et 28°C, et le séchage post-natal suivi du peau à peau doit être immédiat, reportant la pesée à un temps ultérieur.
- Tout nouveau-né à la naissance, à 1, 5 et 10 minutes, est évalué par un score clinique dit le score d'Apgar.
  - Un score d'Apgar normal est coté à 10.

Moyen mnémotechnique : « CARESSE TON COL ROUGE »

FREQUENCE CARDIAQUE	MOUVEMENTS RESPIRATOIRES	TONUS MUSCULAIRE	COLORATION	REACTIVITE	COTATION
Absence	Absence	Flasque	Cyanose-pâleur	Pas de réponse	0
< 100/MN	Irréguliers	Léger tonus Flexion	Corps rose (ext. Cyan.)	Léger mouvement	1
> 100/MN	Réguliers	Bon tonus Flexion	Complètement rose	Cri	2

- **Asphyxie périnatale :** altération brusque du rythme cardiaque fœtal, acidose au sang du cordon (pH < 7) et score d'Apgar < 4 à 5 minutes ou plus. Le terme employé précédemment était souffrance fœtale aiguë. La valeur péjorative de la « souffrance » du fœtus a condamné cette terminologie. De même, on ne parle plus d'état de mort apparente quand le score d'Apgar est < 4.
- Infection néonatale :
  - **Infection néonatale bactérienne précoce :**
    - Infection transmise de la mère à l'enfant, survenant avant les 3 premiers jours de vie.
  - **Infection néonatale bactérienne tardive :**
    - Infection survenant entre le J4 et 3 mois de vie.
    - Elle est d'origine maternelle ou acquise secondairement (uropathie, origine iatrogène ou nosocomiale en particulier).
  - **Stratégie préventive :**
    - Le portage chronique du streptocoque B concerne 10% à 30% des femmes enceintes.
    - Le but de sa recherche est de réaliser un traitement en *per-partum* pour diminuer la charge bactérienne et donc limiter le risque de transmission materno-fœtale lors du passage dans la filière génitale, mais en aucun cas d'éradiquer le germe. Il ne convient donc pas de traiter ce portage avant l'accouchement.
    - En l'absence d'une antibioprophylaxie *per partum* adéquate, les femmes enceintes colonisées par le streptocoque B ont 25 fois plus de risque d'avoir un enfant atteint d'une INBP que les femmes non colonisées.

- Détresse respiratoire :
  - **Saturation transcutanée en O_2 à la naissance :**
    - 1 minute : 60-65% ; 2 minutes : 65-70% ; 5 minutes : 80-85% ; 10 minutes : 85-95%
    - La saturation est prise à la main droite (sus-ductale, avant l'abouchement du canal artériel). En effet, l'important est la mesure du taux d'oxygène irriguant le cerveau. Or, le canal artériel est un shunt physiologique toujours présent qui peut fausser cette mesure. Si la mesure est prise à la main gauche ou au pied, la valeur dite sous-ductale (après le canal artériel), n'est donc pas indicative de l'oxygénation cérébrale. En effet, le sang est mélangé avec du sang venant du canal artériel, donc du ventricule droit.
  - **La cyanose** apparaît quand le taux d'hémoglobine réduite atteint 5 g pour 100 mL de sang. Attention à l'aspect cyanique des nouveau-nés polyglobuliques ou en mauvais état hémodynamique.
  - **Acrocyanose :**
    - Aspect bleuté physiologique des extrémités chez des « gros » nouveau-nés à terme pouvant simuler une cyanose.


Acrocyanose

  - Notez que le score d'Apgar ne prend absolument pas en compte la détresse respiratoire ! Un nouveau-né peut avoir un bon Apgar mais un indice de Silverman élevé, ce qui est souvent le cas des nouveau-nés à terme ayant une détresse respiratoire transitoire liée à un retard de résorption du liquide pulmonaire au niveau des alvéoles.

EPIDEMIOLOGIE

- Infection néonatale bactérienne précoce tout âge gestationnel confondu : 1/1000 naissances vivantes (0,5/1000 si PN > 2500 g, 1% si PN < 1500 g).
- 0,5% d'asphyxie périnatale lors de naissance à terme.
- 0,4% de détresse respiratoire lors des césariennes électives.

1. EXAMEN COMPLET D'UN NOUVEAU-NE A TERME

A. CONDUITE A TENIR EN SALLE DE NAISSANCE

1- Anamnèse

- Le pédiatre, avant la naissance, doit exiger le dossier obstétrical pour anticiper certains problèmes à la naissance. Il recherchera :

a-Avant la grossesse : maladie maternelle, groupe Rhésus, statut socio-économique, antécédents chez les précédents enfants.

b-Pour la grossesse actuelle

- Age de la mère, grossesse unique ou multiple
- Points clés du suivi de grossesse : (**LES MDR**)
  - **L**iquide amniotique : hydramnios (multiples causes possibles (infections, pathologies digestives (atrésie de l'œsophage) ou neurologiques, troubles de la déglutition fœtale...) oligo-amnios (multiples causes : RCIU, rupture précoce des membranes, malformations rénales...)
  - **E**stimation du risque de Trisomie 21
  - **S**érologies : toxoplasmose, rubéole, syphilis, HIV, VHB
  - **M**alformation dépistée par l'échographie anténatale (attention, une échographie normale n'est pas synonyme de nouveau-né sain et une malformation dépistée peut en cacher une autre !)
  - **D**épistage du diabète gestationnel
  - **R**etard de croissance intra-utérin (RCIU) ou macrosomie.
- Le tracé du rythme cardiaque fœtal
- Contexte d'infection néonatale bactérienne
- Des médicaments pris par la mère pendant la grossesse et/ou le travail, et analgésie de la mère

© Editions Vernazobres-Grego

- Type d'accouchement :
  - Césarienne avant travail : risque accru de détresse respiratoire transitoire (absence de compression thoracique et sécrétion moindre des catécholamines) et parfois d'hypotonie néonatale secondaire à l'anesthésie reçue par la mère
  - Présentation en siège : risque accru d'asphyxie périnatale et de traumatisme.

c-A la naissance

- Le terme :
  - Prématurité = risque accru de complications.
- Le liquide amniotique :
  - Clair, sanglant, méconial, insuffisant ou en excès.

2- Examen clinique et prise en charge

a-Nouveau-né à terme d'apparence normale

- Le délai pour clamper le cordon ombilical doit être d'au moins 1 minute après la naissance (nouveau-né placé légèrement plus bas que le niveau de la mère), afin de prévenir les carences martiales.
- Evaluation du score d'Apgar initial.
- Selon les dernières recommandations, le score d'Apgar serait moins sensible dans l'évaluation du nouveau-né que la réponse aux 4 questions suivantes :
  - Quel est le terme ?
  - Le liquide amniotique est-il clair ?
  - Le nouveau-né respire-t-il ou crie-t-il normalement ?
  - Le tonus musculaire est-il bon ?
- Si la réponse est positive pour ces 4 questions, l'enfant reste avec sa mère en lui proposant les soins immédiats de routine : réchauffer, essuyer et sécher.
- Il sera installé ensuite en peau à peau avec sa mère, sous surveillance, en particulier lors de la 1ère alimentation, après s'être assuré de l'absence de malformation externe.
- SEPT gestes systématiques sont alors réalisés :
  - Soins du cordon ombilical : désinfection et vérification de la présence d'une veine et de 2 artères
  - Réchauffement du nouveau-né (bonnet systématique, séchage, atmosphère chaude) : la normothermie est un objectif important
  - Réévaluation du score d'Apgar à 5 et 10 minutes
  - Vérification de l'existence d'un flux narinaire par visualisation de la buée sur un miroir pour éliminer une atrésie des choanes (moins agressif que le passage systématique d'une sonde dans les narines)
  - Administration de vitamine K, le plus souvent *per os*
  - Mensurations : poids, taille, périmètre crânien (en moyenne 3500 g, 50 cm et 35 cm respectivement)
  - Mise en place de 2 bracelets d'identification (membre supérieur et membre inférieur).
- CINQ mesures sont discutées au cas par cas sans être systématiques :
  - Désobstruction par aspirations hautes uniquement si encombrement ou détresse respiratoire
  - Dépistage de l'atrésie des choanes si flux narinaire absent ou asymétrique
  - Dépistage de l'atrésie de l'œsophage par passage de sonde dans l'estomac et vérification des bruits dans l'estomac (« test de la seringue ») en principe réservé aux cas de suspicion anténatale (hydramnios), encombrement ou détresse respiratoire, fausse route lors de la 1ère alimentation
  - Vérification de l'absence de malformation ano-rectale par canule uniquement si doute à l'inspection
  - Administration d'un collyre antibiotique (utile pour prévention de la conjonctivite à gonocoque) uniquement dans les situations à risque (IST ou grossesse non suivie).

b-Pathologie néonatale immédiate évidente

- Elle est repérée par un cri, une respiration ou un tonus musculaire anormaux et cotée par le score d'Apgar.
- En cas de mauvaise adaptation, les premiers gestes sont :
  - × Désobstruction rhino-pharyngée si nécessaire
  - × Ventilation au ballon en pression positive (en l'absence de contre-indication : inhalation méconiale et hernie diaphragmatique), avec monitoring de la saturation en O_2 à la main droite. Elle suffit le plus souvent à rétablir dans un 1er temps un état clinique correct. Une enquête étiologique et une prise en charge adaptée seront entreprises dans un 2ème temps.

c- Exemples de malformations nécessitant une prise en charge spécialisée à la naissance

- Fentes labio-palatines
- Séquence de Pierre Robin
- Cardiopathie congénitale
- Laparoschisis (viscères à nu)
- Omphalocèle (viscères recouverts de péritoine)
- Malformation ano-rectale
- Atrésie de l'œsophage
- Anomalie de différenciation ou ambiguïté sexuelle
- Spina bifida
- Hernie de coupole diaphragmatique.



Laparoschisis



Omphalocèle



Imperforation anale



Ambiguïté sexuelle

d-Nouveau-nés à risque

Certaines situations peuvent exposer le nouveau-né à terme à des pathologies particulières :

- RCIU : hypoglycémie, hypothermie, asphyxie périnatale, polyglobulie, thrombopénie
- Post-maturité : asphyxie périnatale, inhalation méconiale
- Macrosome et/ou nouveau-né de mère diabétique : hypoglycémie, hypocalcémie, polyglobulie, dystocie des épaules iECN2016
- Nouveau-né de mère toxicomane = syndrome de sevrage : hyperexcitabilité, voire convulsions, trouble de l'alimentation, lésions neurologiques
- Mère traitée par :
  - × β-bloquants : recherche d'une hypoglycémie et bradycardie
  - × Anti-épileptiques : hypovitaminose K, hypocalcémie
  - × Hormones thyroïdiennes : T3, T4, TSH au cordon et, au 5ème jour, surveillance hypotonie et constipation.
- Grossesse gémellaire : syndrome transfuseur-transfusé dans les grossesses mono-choriales (l'un anémique avec hypoxie chronique et lésions cérébrales, l'autre polyglobulique avec hyperviscosité sanguine et cardiomyopathie hypertrophique), traumatisme obstétrical par difficulté d'extraction du 2ème jumeau
- Présentation en siège : asphyxie périnatale, traumatisme, luxation congénitale de hanche.

© Editions Vernazobres-Grego

B. EXAMEN CLINIQUE DU NOUVEAU-NE EN MATERNITE

1- Examen neurologique

- Motricité :
  - Gesticulation des membres spontanée avec alternance de mouvements de flexion et d'extension.
- Etude du tonus passif (acquis de bas en haut) :
  - Epreuve du foulard : quand le poignet est attiré vers l'épaule opposée, le coude n'atteint pas la ligne médiane
  - iECN2016 – Mesure des angles : angle poplité (< 90°), angle de dorsiflexion du pied (< 20°), angle talon-oreille : 90°.



Dorsiflexion

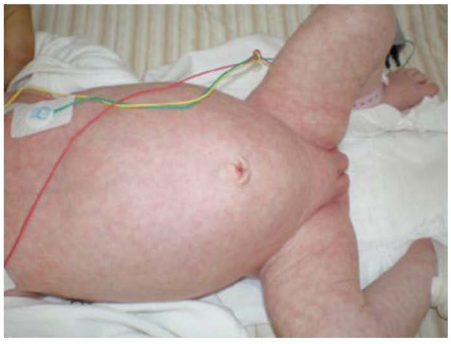
- Tonus actif :
  - Manœuvre du tiré-assis : évalue le tonus actif des muscles fléchisseurs du cou. Le tonus des extenseurs et des fléchisseurs du cou s'équilibre à peu près et l'enfant doit maintenir sa tête quelques secondes dans l'axe du tronc avant de la laisser tomber en avant.
- Contact :
  - Vue : réflexe pupillaire présent, clignement à la lumière, poursuite oculaire ébauchée, lueur pupillaire visible
  - Audition : réaction au bruit
  - Consolabilité après stimulation.

2- Examen cutané

- La peau est rose-rouge, enduite d'un film blanc graisseux : le vernix.
- Le réseau capillaire superficiel est visible lors des cris du nouveau-né : le *livedo*.



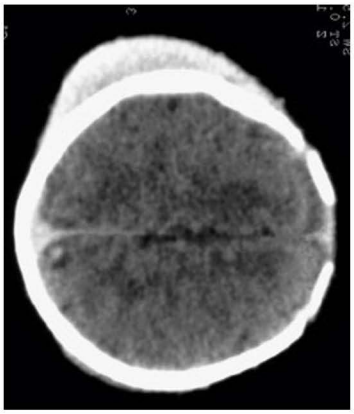
Vernix



Livedo

- Un purpura pétéchial est parfois observé sur le visage en cas de circulaire du cordon (= strangulation de la tête par le cordon).
- Bosse séro-sanguine sur le crâne en cas d'extraction difficile sur une présentation céphalique. Cette tuméfaction molle, diffuse et sous-cutanée est à différencier du céphalhématome limité par les sutures.





Bosse séro-sanguine



Fossette sacro-coccygienne

- Hématome des fesses ou du périnée en cas de présentation par le siège.
- Les fossettes sacro-coccygiennes borgnes sont banales. S'il existe un pertuis, une présence de poils ou un angiome : possibilité de communication avec l'espace sous-dural = équivalent de *spina bifida* => surveillance neurologique + échographie médullaire systématique, voire IRM.

3- Examen cardiovasculaire

- Fréquence cardiaque = 100 à 160/minute.
- Temps de recoloration cutanée < 3 secondes.
- Souffle systolique peu intense : canal artériel ou foramen ovale encore ouvert.
- Souffle systolique plus intense chez un nouveau-né asymptomatique : CIV ou sténose pulmonaire peu serrée = échographie cardiaque.
- Pouls périphériques recherchés :
  - Hyper-pulsatilité = persistance d'un canal artériel ?
  - Absence ou asymétrie : coarctation de l'aorte ?

4- Examen respiratoire

- Fréquence respiratoire entre 30 et 50/minute.
- La respiration est uniquement nasale pendant le 1er mois de vie. Le nouveau-né respire sans faire de bruit.

5- Examen abdominal

- Hépatomégalie ou splénomégalie ?
- Palpation des orifices herniaires.
- Recherche de malformation ano-rectale (imperforation anale).

C. EXAMEN DU NOUVEAU-NE LORS DE LA PREMIERE SEMAINE

1- Clinique

Il reprend l'examen en consignant les résultats sur le carnet de santé et en incluant des données cliniques évolutives :

- Emission normale du 1er jet urinaire à J1.
- Ictère simple entre J2 et J10.
- Selles colorées : toute décoloration doit être repérée. Des selles blanches sont le signe d'une atrésie des voies biliaires jusqu'à preuve du contraire (cf. item 275).
- Emission normale de la 1ère selle, appelée méconium le 1er jour. Après la 36ème heure, c'est un retard : redouter maladie de Hirschsprung, hypothyroïdie ou mucoviscidose et revérifier l'absence de malformations ano-rectales.
- Régurgitations simples = rejets, jamais bilieux.
- Perte de poids normale les 1ers jours, jusqu'à 10% de perte de poids de naissance, puis reprise du poids de naissance avant J8 (poids à J15 < poids de naissance = phénomène pathologique).
- Palpation des pouls fémoraux : la coarctation de l'aorte est souvent symptomatique avec retard vers J7-J11.
- La date de la chute du cordon est très variable dans la 1ère semaine. En cas de retard (> 21 jours), redouter un déficit immunitaire.
- Des sécrétions vaginales blanchâtres ou des métrorragies vers le 5ème jour de vie sont banales ainsi qu'un bourgeon mammaire.



Ictère simple



Méconium



Bourgeon mammaire

© Editions Vernazobres-Grego

- Examen cutané :
  - Un fin duvet recouvre souvent le nouveau-né pendant plusieurs jours : lanugo physiologique
  - Des grains de millium (minuscules granulations blanches sur le nez, la face) sont physiologiques et disparaissent spontanément en 1 à 2 mois : c'est une rétention de sébum dans les glandes sébacées
  - L'érythème toxique : évolution régressive en 1 semaine
  - Tache bleutée (dite « mongoloïde »), essentiellement dans la région lombo-sacrée : physiologique, fréquent chez les nouveau-nés d'origine méditerranéenne, africaine ou asiatique
  - Angiome plan : front, paupière supérieure, nez et nuque : régression dans la 1ère année de vie.



Erythème toxique



Tache « mongoloïde »

- Examen oculaire :
  - Larmoiement unilatéral avec parfois tuméfaction de l'angle interne de l'œil = imperforation des canaux lacrymaux qui évolue favorablement dans les 6 premiers mois (dans le cas contraire, perforation au stylet au cours du 2ème semestre)
  - Les hémorragies conjonctivales sont bénignes
  - La leucocorie ou aspect blanc de la pupille fait redouter une cataracte ou un rétinoblastome
  - Strabisme en période néonatale : normal.



Imperforation du canal lacrymal gauche

- Examen tête et cou :
  - Torticolis lié à une position vicieuse intra-utérine : palpation d'un nodule *(fibromatosis colli)*
  - Kyste du tractus thyréoglosse (sur la ligne médiane) = échographie pour voir la thyroïde (scintigraphie indispensable si la thyroïde n'est pas vue)
  - Les clavicules sont palpables. La fracture de la clavicule suite à une dystocie des épaules pendant l'accouchement doit être recherchée. La fracture guérit sans séquelle
  - Frein de langue visible : laissé en place le plus souvent (peu de gêne fonctionnelle), parfois sectionné par le pédiatre de maternité.



Torticolis congénital



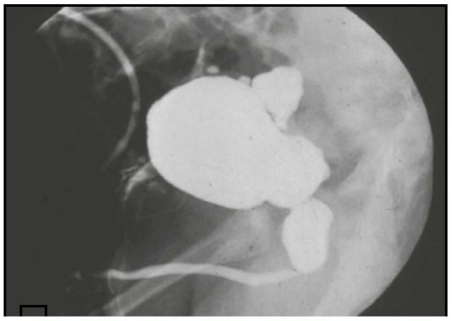
Frein de la langue visible

- Respiration bruyante :
  - Stridor = bruit inspiratoire rythmé par la respiration
  - S'il s'accompagne d'une dyspnée : exploration laryngoscopique obligatoire à la recherche d'une malformation laryngée.
- Examen des membres : cf. item 44.
- Hanches : cf. item 44 :
  - Dépistage des hanches luxées ou luxables (limitation de l'abduction, manœuvre de Barlow).
- Examen abdominal :
  - Ombilic :
    - La hernie ombilicale est banale et fréquente
    - Infection au niveau du cordon : omphalite = traitement antibiotique.
  - Hernies :
    - Hernie inguinale chez la fille = ovaire presque toujours = traitement chirurgical urgent
    - Hernie chez le garçon = traitement chirurgical différé sauf étranglement
    - Hernie ombilicale = traitement chirurgical si persistance après 3 ans.



Omphalite

- Examen des organes génitaux :
  - Hypospadias = orifice urétral sur la face inférieure du pénis. Recherche d'autre malformation. Consultation chirurgicale sans urgence
  - Epispadias = orifice urétral sur la face supérieure
  - Valves de l'urètre postérieur : jet urinaire altéré ou globe vésical post-natal. Urgence : pose de sonde urétrale puis section endoscopique des replis. Evaluation de la fonction rénale et suivi néphrologique à prévoir
  - Adhérences préputiales : fréquentes chez le nouveau-né, il faut les respecter
  - Ectopie testiculaire : rechercher une hernie associée. L'ectopie testiculaire bilatérale peut faire évoquer une ambiguïté sexuelle
  - Les petites lèvres et le clitoris semblent hypertrophiés (en fait, pas encore recouverts par les grandes lèvres)
  - Un pénis de moins de 2 cm évoque un hypogonadisme.



Cystographie rétrograde : vessie de lutte, disparité de calibre avec un urètre postérieur dilaté et un urètre antérieur fin

- Dépistage clinique sensoriel (cf. item 44) :
  - Oto-émissions acoustiques et Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés
  - Réaction au bruit et à la lumière
  - Contact et suivi oculaire.



Adhérences préputiales



Hypospadias balaniques (risque d'uriner sur ses chaussures…)



Suivi oculaire

© Editions Vernazobres-Grego

Au terme de l'examen clinique, les cases suivantes sont cochées ou non dans le carnet de santé avec le certificat du 8ème jour :

- Ictère.
- Dyspnée, cyanose.
- Souffles cardiaques et pouls fémoraux perçus.
- Hépatomégalie, splénomégalie, hernie.
- Réaction aux stimuli sonores et recherche des oto-émissions acoustiques.
- Etat oculaire normal et réflexe photomoteur.
- Tonus axial normal, tonus des membres normal, motilité normale.
- Vigilance normale.
- Type d'alimentation.

2- Dépistage systématique

Test au papier buvard à J3-J5 après consentement écrit des 2 parents avec dosage :

- iECN2016 • **TSH : hypothyroïdie ?**
- iECN2016 • **Phénylalaninémie : phénylcétonurie ?**
- iECN2016 • **17 OH progestérone : hyperplasie congénitale des surrénales ?**
- iECN2016 • **Trypsine immuno-réactive** (avec recherche génétique des mutations fréquentes si dosage élevé, d'où la nécessité du consentement des parents) **: mucoviscidose.**
- iECN2016 • **Electrophorèse de l'hémoglobine dans les ethnies à risque : drépanocytose.**
- iECN2016 • **Dépistage du déficit en MCAD** (maladie métabolique : déficit en Acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaînes moyennes).

2. SITUATIONS NECESSITANT UNE PRISE EN CHARGE SPECIALISEE

A. SUSPICION D'INFECTION NEONATALE BACTERIENNE PRECOCE (INBP)

Les recommandations françaises sur l'INBP (anciennement IMF) tiennent compte des recommandations de 2002 et des données récentes de la littérature médicale.

1- Définition

- L'INBP est définie par la présence du germe dans le sang ou dans le liquide céphalo-rachidien (hémoculture ou ponction lombaire positive). Toute autre définition (élévation de la CRP, prélèvement périphérique positif..) est incorrecte.

2- Epidémiologie

- Incidence : 1/1000 naissances vivantes.
- Mortalité : 2 à 3% chez les nouveau-nés à terme. 20% chez les prématurés.

3- Facteurs de risque d'infection néonatale bactérienne précoce

- Les facteurs de risque suivants sont dits « critères majeurs » dans les recommandations de 2002 et sont prouvés dans la littérature :
  - Tableau évocateur de chorioamniotite définie par une température maternelle > 38°C associée à au moins deux des critères suivants : hyperleucocytose maternelle > 15 000/mm^3, tachycardie maternelle > 100/minute, tachycardie fœtale > 160/minute, utérus sensible, odeur nauséabonde du liquide amniotique.
  - Température maternelle > 38°C, souvent considérée comme un marqueur indirect de la chorioamniotite.
  - Prématurité spontanée < 35 semaines d'aménorrhée
  - Durée d'ouverture de la poche des eaux. Recommandations 2002 : critère mineur à partir de 12 heures, majeur à partir de 18 heures. A considérer comme facteur de risque dès 12 heures d'ouverture de la poche des eaux.

- Prélèvement vaginal positif à streptocoque B, antécédent d'INBP à streptocoque B ou bactériurie à streptocoque B pendant la grossesse, en l'absence d'antibioprophylaxie adéquate.
- **Autres facteurs de risque, dits « majeurs », mais sans preuve dans la littérature :**
  - Jumeau atteint d'une INBP
  - Rupture prématurée des membranes avant 37 SA
- **Autres facteurs de risque, dits « mineurs » :**
  - Durée d'ouverture prolongée de la poche des eaux > 12 heures, mais < 18 heures
  - Prématurité spontanée < 37 SA et > 35 SA
  - Anomalies du rythme cardiaque fœtal ou une asphyxie fœtale non expliquée
  - Liquide amniotique teinté ou méconial.

4. Protocole de traitement préventif de l'infection A streptocoque B (SGB)

L'antibioprophylaxie *per-partum* de l'infection à SGB est recommandée :

- **En cas de diagnostic de portage de SGB au cours de la grossesse, à distance ou non de l'accouchement.**
- **En cas de bactériurie à SGB au cours de la grossesse.**
- **En cas d'antécédent d'infection néonatale à SGB.**
- **En l'absence de prélèvement vaginal de dépistage du SGB, si 1 des facteurs de risque suivants est présent : l'accouchement survient avant 37 SA, la durée de rupture des membranes est supérieure à 12 heures ou la température maternelle dépasse 38°C au cours du travail.**

L'antibioprophylaxie *per-partum* de l'infection à SGB utilise l'amoxicilline en IV (2 g puis 1 g toutes les 4 heures).

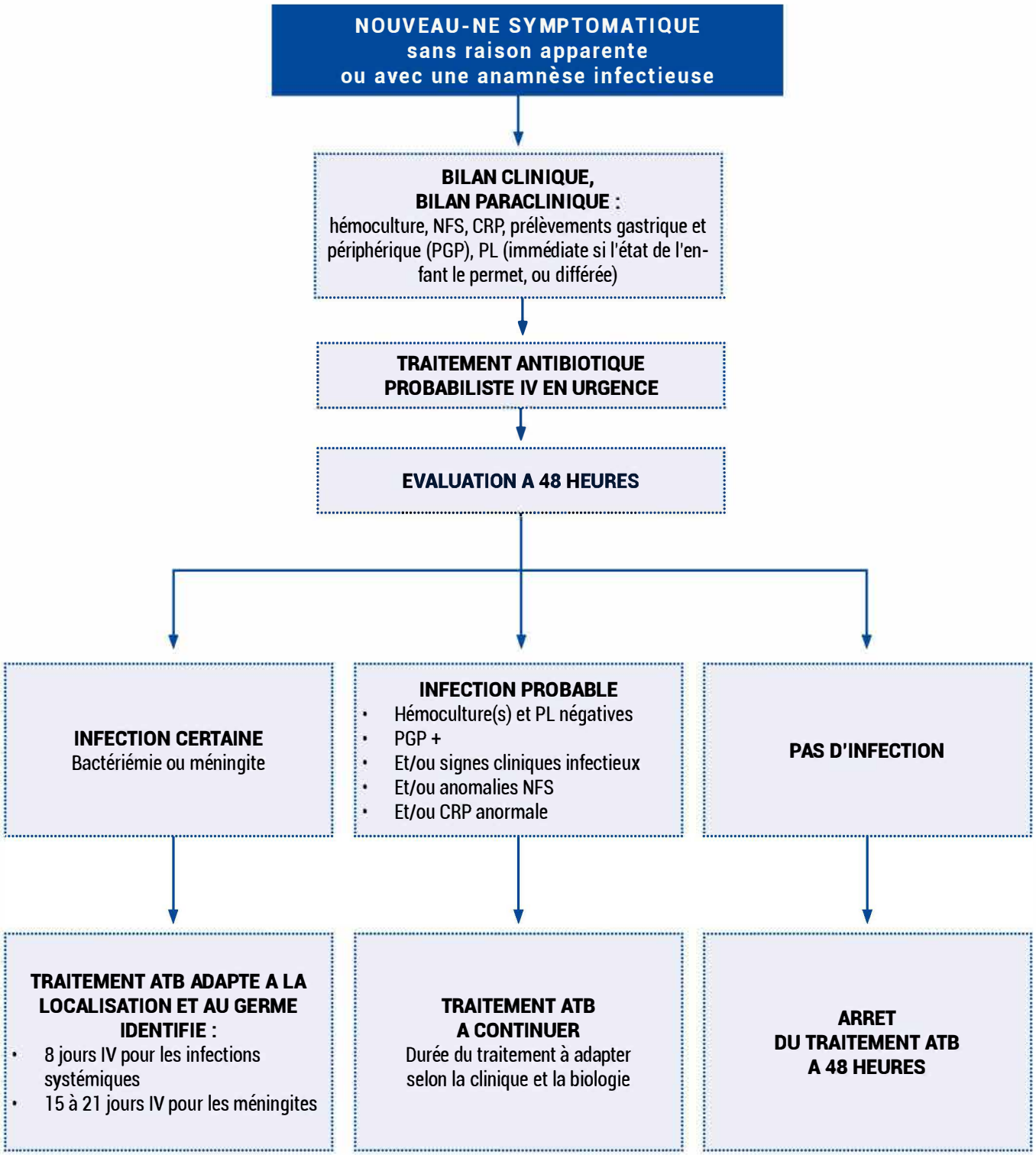
Elle doit être débutée le plus précocement possible au cours du travail, car son efficacité n'est optimale qu'à partir de la 2ème injection.

Toute autre antibiothérapie est considérée comme non adéquate (y compris l'antibiothérapie utilisée en cas d'allergie à l'amoxicilline).

5- Nouveau-né asymptomatique, mais critères anamnestiques en faveur d'une infection

- Surveillance clinique indispensable, particulièrement rapprochée pendant les 24 premières heures des nouveau-nés possiblement infectés et asymptomatiques initialement (70% des nouveau-nés infectés sont symptomatiques dans les 24 premières heures de vie).
- Bilan complémentaire à discuter si contexte anamnestique (modalités non définies dans la littérature et dans les recommandations).

© Editions Vernazobres-Grego


NOUVEAU-NE SYMPTOMATIQUE
sans raison apparente
ou avec une anamnèse infectieuse
BILAN CLINIQUE,
BILAN PARACLINIQUE :
hémoculture, NFS, CRP, prélèvements gastrique et périphérique (PGP), PL (immédiate si l'état de l'enfant le permet, ou différée)
TRAITEMENT ANTIBIOTIQUE
PROBABILISTE IV EN URGENCE
EVALUATION A 48 HEURES
INFECTION CERTAINE
Bactériémie ou méningite
INFECTION PROBABLE
Hémoculture(s) et PL négatives
PGP +
Et/ou signes cliniques infectieux
Et/ou anomalies NFS
Et/ou CRP anormale
PAS D'INFECTION
TRAITEMENT ATB ADAPTE A LA LOCALISATION ET AU GERME IDENTIFIE :
8 jours IV pour les infections systémiques
15 à 21 jours IV pour les méningites
TRAITEMENT ATB
A CONTINUER
Durée du traitement à adapter selon la clinique et la biologie
ARRET
DU TRAITEMENT ATB
A 48 HEURES

6- Nouveau-né symptomatique

Tout nouveau-né qui présente un symptôme, sans raison apparente, est infecté jusqu'à preuve du contraire

- Ces symptômes possibles n'ont aucune spécificité, sont nombreux, mais rarement tous réunis.

1. Signes hémodynamiques	• Teint gris, tachycardie, bradycardie, augmentation du temps de recoloration capillaire, hypotension artérielle.
2. Irrégularité thermique	• Hypothermie (< 36°C) • Hyperthermie moins fréquente (> 37,9°C) • La normalité de la température n'exclut pas le diagnostic.
3. Symptomatologie respiratoire	• Geignements expiratoires • Tachypnée, dyspnée • Apnées • Détresse respiratoire inexpliquée.
4. Symptomatologie neurologique	• Hypotonie • Fontanelle tendue • Somnolence • Convulsions • Anomalie du cri, troubles de conscience.
5. Symptomatologie digestive	• Hépatosplénomégalie • Refus de boire • Vomissements • Météorisme abdominal.
6. Symptomatologie cutanée	• Purpura, éruption cutanée, ictère.
7. Syndrome hémorragique	• CIVD.



Hypotonie axiale chez un nouveau-né infecté

7- Prise en charge

a-Bilan biologique

--Biochimie :

- CRP élevée (pas de seuil consensuel) (la CRP s'élève souvent dans un 2nd temps après H12)
- La vitesse de sédimentation ne présente pas d'intérêt dans l'évaluation du syndrome inflammatoire chez le nouveau-né
- La procalcitonine (PCT) : intérêt du dosage de la PCT au cordon en cours d'évaluation.

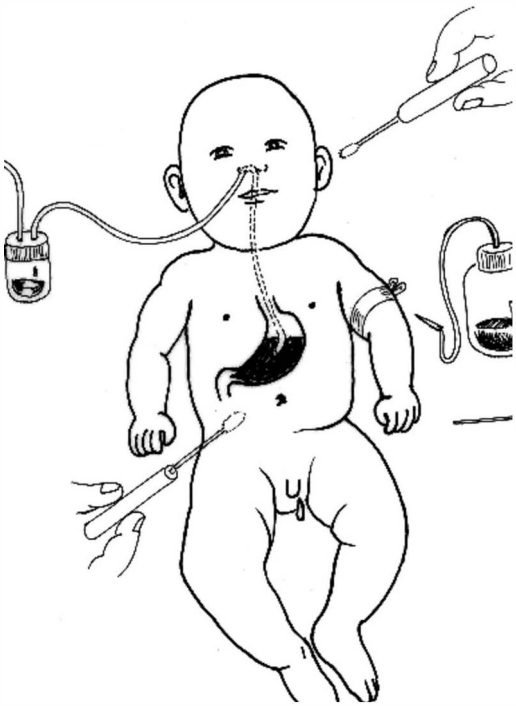
  Une PCT élevée n'est pas une preuve diagnostique mais permettrait de classer les enfants à haut et bas risque d'INBP. Une PCT inférieure au seuil ne permet pas d'éliminer avec certitude une INBP.

© Editions Vernazobres-Grego

--Hémogramme :

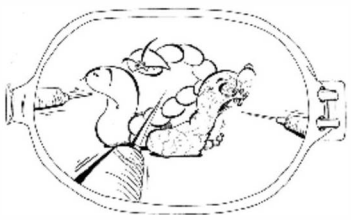
- Il est très peu contributif au diagnostic d'infection néonatale
- Les éléments à rechercher sont :
  - × Leucopénie < 5.000/mm^3
  - × Neutropénie < 1.500 PNN/mm^3
  - × Hyperleucocytose > 30.000/mm^3 avec polynucléose > 10.000/mm^3

  Attention : le nombre de globules blancs chez le nouveau-né varie normalement entre 15.000 et 20.000/mm^3 :
  - × Myélémie, formes jeunes (> 15%)
  - × Thrombopénie < 150.000.
- D'autres paramètres peuvent être observés :
  - × Acidose métabolique
  - × Hypo ou hyperglycémie.



--Bactériologie :

- Prélèvements discutés à 3 niveaux :
  - × Mère :
    - ↪ Hémocultures si fièvre maternelle
    - ↪ ECBU si pyélonéphrite gravidique
    - ↪ Prélèvement vaginal systématique :
      - ⇒ Flore polymorphe composée de bactéries commensales périnéo-vaginales est en faveur d'une colonisation physiologique et non d'une infection.
  - × Placenta : rarement réalisé, résultats tardifs peu contributifs à la prise en charge
    - ↪ Frottis placentaire et cultures d'une biopsie du placenta
    - ↪ Prélèvements rentables en cas d'infection à *Listeria monocytogenes,* pyélonéphrite gravidique ou fièvre maternelle.
  - × Nouveau-né :
    - ↪ Prélèvements centraux :
      - ⇒ Examen de référence : l'hémoculture :
        - ▪ Sa positivité signe l'infection.
      - ⇒ La ponction lombaire :
        - ▪ Indiquée si :
          - Patient symptomatique
          - Hémoculture positive (même après le début de l'antibiothérapie).
        - ▪ Contre-indiquée en cas d'instabilité hémodynamique et/ou respiratoire
        - ▪ Avec recherche dans le LCR d'antigènes solubles de streptocoque B et d'*E. coli* K1 en cas d'antibiothérapie maternelle ou néonatale préalable.
    - ↪ Examen non recommandé : l'ECBU chez le nouveau-né de moins de 72 heures est inutile.
    - ↪ Prélèvements périphériques :
      - ⇒ Ne font pas la preuve de l'infection
      - ⇒ Ne sont réalisés qu'en France, leur intérêt semble donc très discutable
      - ⇒ Liquide gastrique : examen direct si possible, et culture.
      - ⇒ DEUX autres prélèvements périphériques (oreille + 1 autre au choix : anus, ombilic, nez…).



- DEUX germes principaux en cause (70% des INBP) :
  - Streptocoque B (1er germe chez le nouveau-né à terme)
  - *E. Coli* (1er germe chez le nouveau-né prématuré), parfois sérotype *E.Coli* K1
  - Pneumocoque, *Hæmophilus influenzæ* et streptocoques D : plus rare
  - La *Listeria monocytogenes :* exceptionnelle.

b-Traitement

--Si le nouveau-né est symptomatique :

- Traitement antibiotique probabiliste par voie veineuse EN URGENCE après bilan
- Après 48 heures de traitement, une mise au point est faite sur l'état clinique de l'enfant et les résultats des examens biologiques et microbiologiques, afin d'interrompre, de poursuivre ou d'adapter le traitement.

--Si le nouveau-né est asymptomatique :

- DEUX situations nécessitent un traitement empirique de principe :
  - Chorio-amniotite chez la mère
  - Atteinte du jumeau.
- Dans les autres cas, l'indication d'un traitement antibiotique est basée sur les arguments anamnestiques, biologiques, bactériologiques et sur la réalisation ou non du protocole préventif contre le streptocoque B.

--Choix de l'antibiotique :

- En l'absence d'orientation bactériologique : 2 ATB : amoxicilline + aminoside recommandés, en l'absence de méningite. Ne pas craindre de passer à côté d'une infection à E.Coli, l'aminoside sera actif contre ce dernier pendant les 48 heures nécessaires à l'identification du germe.

  En cas de méningite : bithérapie par céfotaxime + aminoside.
- Si examen direct du liquide gastrique disponible :
  - Cocci gram positif : amoxicilline + aminoside
  - Bactérie à gram négatif : céfotaxime + aminoside.
- Indications de 3 ATB : amoxicilline + céfotaxime + aminoside :
  - Tableau clinique sévère. Attention, tout enfant symptomatique (détresse respiratoire, hypotonie) ne présente pas forcément un tableau sévère (défaillance multiviscérale, choc, CIVD…).

--Les durées du traitement antibiotique :

- β-lactamines :
  - Diagnostic bactériologique confirmé (hémoculture, LCR) :
    - ↪ Traitement IV de 8 jours pour les bactériémies et de 15 jours (Grams positifs) à 21 jours (pour les Grams négatifs) pour les méningites.
  - Diagnostic d'infection probable (avec signes cliniques et/ou biologiques et documentée par des prélèvements bactériologiques positifs autres que sang et LCR) :
    - ↪ Le traitement est arrêté lorsque l'examen clinique est normal et le bilan biologique normalisé. Une CRP qui se maintiendrait élevée sur plusieurs dosages doit faire envisager la persistance de l'infection et notamment une localisation tissulaire.
  - Diagnostic d'infection non confirmé : arrêt du traitement antibiotique à 48 heures.
- Aminosides : 2 injections.

--La surveillance des nouveau-nés :

- La surveillance des nouveau-nés est impérative dans les 12 premières heures
- Une durée de surveillance d'au moins 48 heures est généralement préconisée pour tous les nouveau-nés normaux ou suspects d'infection, car 95% des infections materno-fœtales surviennent dans les 48 premières heures.

4- Fœtopathie virale (cf. KB Gynéco)

© Editions Vernazobres-Grego

B. DETRESSE RESPIRATOIRE DU NOUVEAU-NE A TERME

1- L'inspection permet le diagnostic en associant 3 paramètres à des degrés divers

- **Anomalies du rythme respiratoire :**
  - Polypnée :
    - × Pathologique si > 60/minute quel que soit le terme.
  - Pauses respiratoires
  - Apnées :
    - × Elles correspondent à un arrêt de la ventilation d'au moins 15 secondes
    - × Elles peuvent être d'origine centrale ou périphérique (obstructives).
- **Cyanose :**
  - Attention, une cyanose isolée, sans souffle ni signes d'insuffisance cardiaque, abolition des pouls fémoraux, doit faire redouter une cardiopathie congénitale grave : la transposition des gros vaisseaux.
- **Signes de lutte :**
  - Définis par l'indice de SILVERMAN (valable uniquement chez le nouveau-né, jusqu'à J29)
  - « BB tire en geignant » (moyen mnémotechnique)
  - Normale = 0
  - Battements des ailes du nez et geignement expiratoire sont les signes les plus importants.

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

- L'examen général sera complet et rapide pour ne pas retarder le traitement d'urgence de la détresse respiratoire.

2- Recherche systématique de 3 facteurs aggravants

- Une hypothermie, qui impose de réchauffer l'enfant en incubateur.
- Une hypoglycémie.
- Des troubles hémodynamiques.



Entonnoir xyphoïdien

3- Diagnostic étiologique

- TROIS diagnostics doivent être évoqués d'emblée car ils imposent une intubation sans ventilation au masque :
  - ***Inhalation méconiale :***
    - × Contexte d'asphyxie néonatale, responsable de l'émission *in utero* de méconium
    - × Liquide méconial recouvrant le bébé
    - × Râles bronchiques humides
    - × Détresse respiratoire d'intensité variable avec parfois thorax bloqué.
    - × Pas d'inhalation méconiale si le liquide n'est pas méconial ! Un liquide teinté n'est pas un liquide méconial (vert épais = purée de pois…)
  - ***Hernie diaphragmatique :***
    - × Diagnostic souvent anténatal
    - × Détresse respiratoire immédiate avec cyanose majeure
    - × Abdomen plat

- Déviation des bruits du cœur à droite car issus de viscères le plus souvent à gauche avec hypoplasie pulmonaire secondaire
- Bruits hydro-aériques à l'auscultation cardiaque.

– ***Pneumothorax suffocant :***
- Rarement primitif, souvent secondaire à une ventilation assistée
- A évoquer devant toute aggravation brutale respiratoire après un intervalle libre
- Asymétrie de l'ampliation thoracique, tympanisme, diminution du murmure vésiculaire.

• TROIS situations obstétricales peuvent orienter chez le nouveau-né à terme :
– Contexte d'asphyxie périnatale + liquide méconial = inhalation de liquide méconial
– Contexte de naissance par césarienne : détresse respiratoire transitoire. En effet, l'inhalation de liquide clair est à évoquer car il n'y a pas de « kinésithérapie pelvienne » lors de l'extraction comme pour l'accouchement par voie basse
– Tableau d'une septicémie néonatale avec troubles hémodynamiques : infection pulmonaire.

4- Prise en charge d'une détresse respiratoire

a-Au terme de l'examen clinique, peuvent se dégager 3 situations préoccupantes

– Détresse respiratoire intense :
- Cyanose persistante sous O_2 avec une saturation en O_2 < 88% sous air à 10 minutes de vie
- Score de Silverman élevé > 4
- Tachypnée > 70/minute.

– Signes d'épuisement :
- Bradypnée < 30/minute, diminution de signes de rétraction et irrégularité respiratoire précédant parfois des apnées, des pauses respiratoires voire des gasps
- Etat hémodynamique instable.

– Troubles neurologiques : hypotonie et/ou hypo-réactivité.

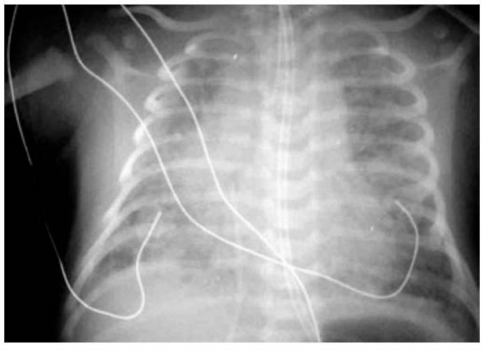
Ces situations justifient d'emblée une ventilation d'abord manuelle (au masque, sauf contre-indication), en attendant la ventilation assistée.

b-Trois mesures sont indispensables pour guider le diagnostic étiologique et le traitement, une fois l'urgence prise en charge

– Surveillance systématique non invasive par mesure de la saturation cutanée en O_2 afin de la maintenir entre 88 et 95%

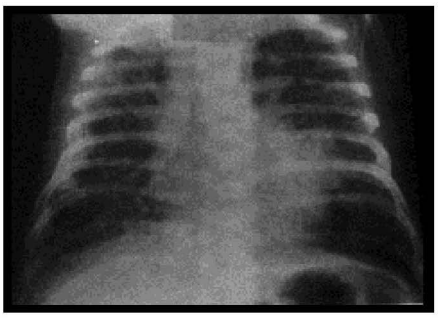
– Bilan infectieux :
- Bilan bactériologique et inflammatoire
- L'infection doit toujours être évoquée devant toute détresse respiratoire.

– Pratique d'une radiographie pulmonaire :
- Détresse respiratoire transitoire :
  - ↪ Défaut de résorption du liquide pulmonaire = diminution de la transparence pulmonaire
  - ↪ Opacités interstitielles.
- Infection pulmonaire :
  - ↪ Radiographie parfois normale au début
  - ↪ Tous les aspects sont possibles :
    - ⇒ Poumon « blanc »
    - ⇒ Opacités nodulaires confluentes
    - ⇒ Opacités en mottes (infection à *Listeria*)
    - ⇒ Microgranité
    - ⇒ Alvéolo-interstitiel
    - ⇒ Foyer systématisé rare, bronchogramme aérien.

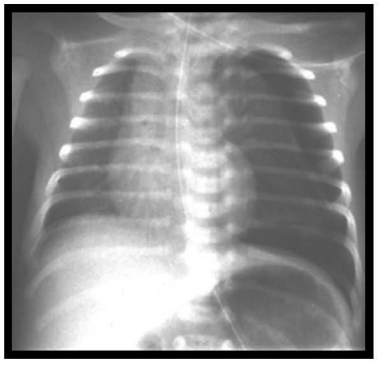


© Editions Vernazobres-Grego

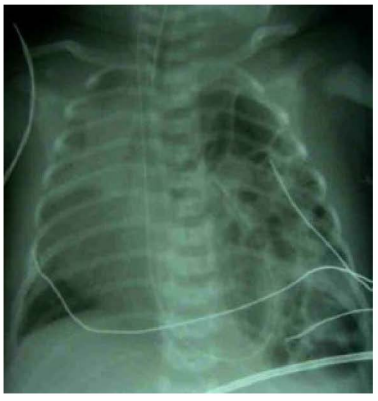
× Inhalation méconiale :
  ↪ Opacités en mottes floues dispersées avec zones d'atélectasie et d'emphysème, et atteinte alvéolaire secondaire par altération du surfactant.



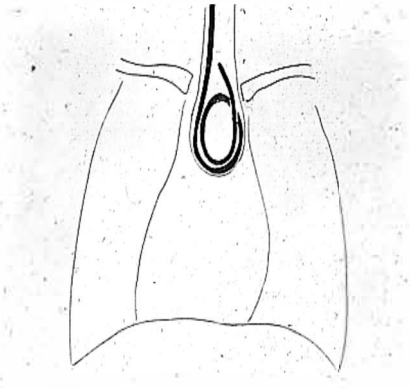
× Pneumothorax suffocant :
  ↪ Zone d'hyper-clarté thoracique
  ↪ Déviation médiastinale controlatérale
  ↪ Poumon rétracté au niveau du hile.



  ↪ Hernie diaphragmatique :
    ⇒ Ascension d'une clarté intestinale au niveau pulmonaire, plus souvent gauche que droite.



× Atrésie de l'œsophage :





Atrésie de l'œsophage : test de la sonde gastrique

c-Traitement

- Traitement symptomatique :
  - × Désobstruction des voies aériennes supérieures
  - × Réchauffement en incubateur ou table radiante
  - × Vidange gastrique et mise en place d'une sonde gastrique
  - × Perfusion et alimentation parentérale
  - × Maintenir une hémodynamique stable
  - × Ventilation :
    - ↪ En pression positive non invasive le plus souvent, en l'absence de signes de gravité
    - ↪ Par intubation trachéale avec ventilation assistée, devant l'existence d'un ou plusieurs signes de gravité
  - × Surveillance :
    - ↪ Oxymètre de pouls, scope cardiaque, fréquence respiratoire, glycémie capillaire
    - ↪ Diurèse – tension artérielle – fréquence cardiaque – temps de recoloration cutanée.
- Traitement étiologique.

TABLEAU FLASH

	Maladie des membranes hyalines	Inhalation méconiale	Détresse respiratoire transitoire	Pneumothorax	Infection pulmonaire
Terrain	- Prématuré ++ - Moins souvent : Nouveau-né de mère diabétique	- A terme	- Prématuré tardif ou à terme	- Ventilation assistée agressive	- Prématuré ou à terme
Anamnèse	- Détresse respiratoire d'apparition rapide	- Asphyxie périnatale - RCIU	- Césarienne - Expulsion rapide par voie basse	- Intervalle libre - Aggravation clinique brutale	- Fièvre maternelle - Anamnèse obstétricale
Clinique	- Râles humides - Fins crépitants	- Détresse immédiate - Aspiration trachéale méconiale	- Détresse respiratoire souvent rapidement évolutive	- Augmentation rapide des besoins en O_2 chez un enfant ventilé - Diminution de l'ampliation thoracique et du murmure vésiculaire	- Détresse souvent secondaire - Toute anomalies inexpliquées
Radiographie	- Bronchogramme aérien - Poumon blanc - Fin granité diffus et bilatéral	- Opacités floues en mottes, diffuses, mais surtout péri-hilaires	- Quasi normale - Quelques opacités alvéolo-interstitielles	- Parenchyme hyper-clair - Médiastin dévié - Poumon rétracté au niveau du hile	- Alvéolo-interstitiel - Foyer rarement systématisé
Traitement	- Ventilation mécanique avec PEP - Surfactant exogène, par voie trachéale	- Aspiration immédiate par la bouche puis par la sonde d'intubation, pas de ventilation au masque	- Symptomatique, CPAP si besoin	- Exsufflation à l'aiguille - Drainage pleural	- Traitement symptomatique et antibiothérapie IV

C. ICTERE : Cf. question n°275

D. SITUATIONS EXIGEANT UN AVIS SPECIALISE

- Hanches luxées ou luxables.
- Anomalies des oto-émissions ou du contact visuel.
- Malformation(s) complexe(s).
- Souffle cardiaque.
- Hernie inguinale.

© Editions Vernazobres-Grego

3. PROMOUVOIR LA QUALITE DES PREMIERS LIENS AFFECTIFS PARENT-ENFANT ET EXPLIQUER LES BASES DE LA PUERICULTURE

- La préparation à l'accouchement est essentielle : les 1ers liens affectifs mère-enfant (appelés dyade mère-enfant) en dépendent. C'est le cas pour la décision d'un type d'allaitement par exemple où la décision est prise avant l'accouchement.
- La mère a un instinct, mais elle n'est pas omnisciente. Le métier de mère s'apprend et il faut lui expliquer les bases de la puériculture.
- Conseils de puériculture, à commenter avec le carnet de santé :
  - Alimentation :
    - Encourager et accompagner l'allaitement maternel
    - Si impossible : contrôler la chaleur du biberon en versant une goutte de lait sur le dos de votre main. Pas de chauffage au micro-ondes
    - 6 à 8 biberons par jour (1 cuillère-mesure dans 30 mL d'eau).
  - Environnement :
    - Ne pas laisser le bébé seul
    - Vérifier la température du bain
    - Eviter des voyages prolongés
    - Interdiction de séjour en altitude avant 9 mois
    - Attacher le bébé en voiture dans un dispositif adapté au poids
    - Protéger le bébé des animaux
    - Température de la chambre à 19°C
    - Choisir un matelas ferme
    - Recommander la position du sommeil sur le dos
    - Couvrir, si besoin, avec sur-pyjama ou turbulette
    - Ne pas donner de médicaments pour le faire dormir
    - Ne pas fumer au domicile
    - Ne pas dormir avec l'enfant dans le même lit.
  - Soins :
    - Ne pas secouer la tête du nouveau-né
    - Soins du cordon : chlorhexidine
    - Eviter de décalotter, toilette des lèvres de haut en bas
    - Vitamine D : 1.200 UI de vitamine D/jour
    - Vitamine K : 2 mg à la naissance et entre le 4ème et le 7ème jour, troisième dose à 1 mois pour les nourrissons en allaitement exclusif
    - Annonce du calendrier vaccinal et des consultations de suivi systématique.
  - Appeler ou consulter le médecin si :
    - Gêne respiratoire
    - Vomissements répétés, sanglants ou bilieux
    - Diarrhée
    - Selles blanches ou décolorées
    - Pleurs pendant ou après le biberon
    - Température > 38°C ou < 36°C
    - Pâlit brusquement ou devient bleu
    - Comportement inhabituel (hypotonique)
    - Apparition d'une éruption
    - Transpire abondamment sans raison apparente.

Les références :

- *Diagnostic et traitement curatif de l'infection bactérienne précoce du nouveau-né ANAES/Service des recommandations et références professionnelles/Septembre 2002.*
- *V. Zupan Simunek Asphyxie périnatale à terme : diagnostic, pronostic, éléments de neuro-protection. Arch Pédiatr 2010; 17: 578-582.*
- *Recommandations pour l'extension du dépistage néonatal au déficit en MCAD HAS juin 2011.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Suspicion d'infection néonatale bactérienne précoce chez un nouveau-né symptomatique : hospitalisation et antibiotique. **INADMISSIBLE** • Ventilation au masque devant une inhalation méconiale, un pneumothorax ou une hernie diaphragmatique = 0. Elle aggrave le problème.	• Contrairement au nourrisson, à l'enfant et chez l'adulte, la fièvre n'est pas le marqueur le plus fréquent d'infection chez le nouveau-né. • Ne pas se fier à une CRP normale. Parfois la CRP s'élève dans un second temps vers H12 en cas d'infection néonatale. • La saturation est prise à la main droite (sus-ductale, avant l'abouchement du canal artériel). Le canal artériel est un shunt physiologique toujours présent qui peut fausser cette mesure. • Polypnée superficielle sans tirage : – Détresse respiratoire transitoire – Acidose métabolique – Intoxication médicamenteuse (anesthésie obstétricale).

EXAMEN COMPLET D'UN NOUVEAU-NE A TERME

JE COCHE

- **Score d'Apgar.**
- **Mensurations et évaluation du terme.**
- **Vitamine K.**
- **Examen clinique.**
- **Recherche de malformations.**

SUSPICION D'INFECTION NEONATALE BACTERIENNE PRECOCE (INBP)

JE COCHE

- UN **nouveau-né symptomatique : penser à une infection.**
- DEUX **examens : hémoculture, ponction lombaire selon le contexte.**
- TROIS **facteurs de risque majeurs : chorio-amniotite et fièvre maternelle, rupture prolongée de la poche des eaux, PV positif avec antibioprophylaxie inadéquate.**

DETRESSE RESPIRATOIRE DU NOUVEAU-NE A TERME

JE COCHE

- **Détresse respiratoire : évoquer dans tous les cas une infection.**
- **Traitement toujours étiologique et symptomatique.**

PROMOUVOIR LA QUALITE DES PREMIERS LIENS AFFECTIFS PARENT-ENFANT ET EXPLIQUER LES BASES DE LA PUERICULTURE

JE COCHE

- **Commenter le carnet de santé.**
- **Encourager l'allaitement maternel.**

UE 8
Item 275

ICTERE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer un ictère chez le nouveau-né, identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Prise en charge de l'ictère du nouveau-né. Rapport de l'Académie Nationale de Médecine, 2003.*

INTRODUCTION

- L'ictère néonatal est le symptôme le plus fréquent observé à la période néonatale.
- Il est bénin dans la grande majorité des cas : c'est l'ictère simple du nouveau-né qui apparaît entre J3 et J5. L'hyperbilirubinémie libre peut toutefois avoir des conséquences neurologiques redoutables : ictère dit nucléaire (atteinte des noyaux gris centraux).
- Depuis 2003, tous les nouveau-nés sont dépistés, entre 18 et 72 heures de vie, à l'aide d'un bilirubinomètre (évaluant la concentration en bilirubine transcutanée ou BTc), afin de déterminer les enfants à traiter ou à surveiller.
- En cas d'ictère intense, un dosage de la bilirubine plasmatique (BP), libre et conjuguée, est requis.
- La gravité de l'ictère n'est pas uniquement corrélée au taux de bilirubine libre. Des facteurs aggravants existent et transforment le pronostic pour un même taux donné. Les dosages du rapport bilirubine sur albumine (RBA) et de la Bilirubine Non Liée (BNL) sont les meilleurs reflets risque de neurotoxicité.
- En cas d'hyperbilirubinémie libre précoce, le pédiatre traque en particulier une hémolyse et/ou une infection. Si l'ictère néonatal se prolonge, l'allaitement maternel est la cause la plus probable, mais il faut éliminer les situations d'hyperproduction de bilirubine ou des anomalies de la conjugaison.
- Devant un ictère à bilirubine conjugué ou cholestatique, la hantise est de méconnaître une atrésie des voies biliaires, qui doit être opérée avant la 6ème semaine de vie.

ADAGES ET DOGMES

- Un ictère le premier jour de vie est toujours pathologique.
- Tout ictère doit être confirmé par un dosage sanguin avant d'être traité. La bilirubine transcutanée ne suffit pas.
- Ictère au lait de mère = jamais d'ictère nucléaire.
- Cholestase néonatale : l'atrésie des voies biliaires (AVB) est une urgence thérapeutique.
- Les NEUF erreurs à ne pas faire à propos de l'atrésie des voies biliaires selon le Pr Olivier Bernard :
  - Ne pas s'inquiéter, à tort de la couleur blanche des selles (précocité de l'AVB)
  - Dire qu'il est « banal » qu'un ictère se prolonge au-delà du 15er jour
  - Porter par excès un diagnostic d'un ictère au lait de mère
  - Etre rassuré, à tort, par une courbe de croissance correcte
  - Etre rassuré quand la bilirubine n'est pas « si élevée que ça »
  - Etre rassuré, à tort, par un compte-rendu échographique décrivant une vésicule biliaire présente ou visualisant des voies biliaires
  - Retenir à tort, le diagnostic d'infection à CMV (seules sont à considérer les sérologies positive chez la mère et l'enfant avec des IgM chez l'enfant ou une virurie positive au cours de la première semaine)
  - Retenir, facilement, le diagnostic d'infection urinaire à E.coli (signes de cholestase disparaissent rapidement sous antibiotiques)
  - Pratiquer une bili-IRM pour le diagnostic de l' AVB.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- L'ictère est défini par une hyperbilirubinémie du nouveau-né. C'est la « jaunisse » du nouveau-né qui est visible à partir d'un taux de 70 µmol/L de bilirubine.
- L'ictère est si fréquent qu'il peut être considéré comme physiologique et appelé ictère simple s'il apparaît entre le 2ème et le 10ème jour, sans atteindre des valeurs trop élevées.
- Bilirubine directe = bilirubine conjuguée.
- Bilirubine indirecte = bilirubine libre = bilirubine non conjuguée.
- Hyperbilirubinémie précoce : concentration plasmatique de bilirubine (BP) > 75ème percentile avant 72 heures de vie, qui fait craindre une hémolyse avec BP > 95ème percentile dans les 12 heures suivantes.
- Hyperbilirubinémie tardive : BP > 95ème percentile après 72 heures de vie qui se prolonge au-delà de 10 jours.



- Bilirubinomètre transcutané : appareil de mesure permettant de dépister en masse les nouveau-nés avant la sortie de maternité. Il existe une relation linéaire entre la BTc et la BP, jusqu'à des valeurs de 200 micromol/L (au-delà, le dosage de la BP est impératif). Elle est faussée par la photothérapie, les hématomes, l'hypertrichose et l'âge (les nouveau-nés > 10 jours ont une peau plus fine et une concentration d'hémoglobine plus faible). La mesure est prise au niveau du sternum.
- Ictère nucléaire : coloration jaune foncé des neurones et nécrose neuronale des noyaux gris centraux et des noyaux du tronc cérébral, séquelle d'une encéphalopathie bilirubinémique.

2- Physiopathologie

1-Les différents types de bilirubines

a-La bilirubine libre

Elle comprend :

- La bilirubine liée à l'albumine :
  - Représente la plus grande fraction de la bilirubine plasmatique
  - Ne passe pas la barrière hémato-méningée
  - N'est pas toxique pour le cerveau.
- La bilirubine non liée à l'albumine :
  - Franchit la barrière hémato-méningée
  - Est donc potentiellement neurotoxique (risque d'ictère nucléaire par fixation sur les noyaux gris centraux). Les 3 facteurs de neurotoxicité sont : concentration de BNL, durée d'exposition à des concentrations élevées en BNL et taux d'albuminémie.

b-La bilirubine conjuguée

- Glycuronoconjugaison par l'UDP glycuronyltransférase après captation hépatique par la ligandine
- Elle est soluble dans l'eau, permettant son élimination biliaire, puis intestinale dans les selles.

2-Facteurs de risque communs à tous les nouveau-nés

a-Production accrue de bilirubine

- 2 fois plus importante que chez l'adulte, du fait d'une durée de vie plus courte des érythrocytes et du nombre de globules rouges important (1 g d'hémoglobine fournit 35 mg de bilirubine).

b-Capacité de liaison de l'albumine plasmatique diminuée

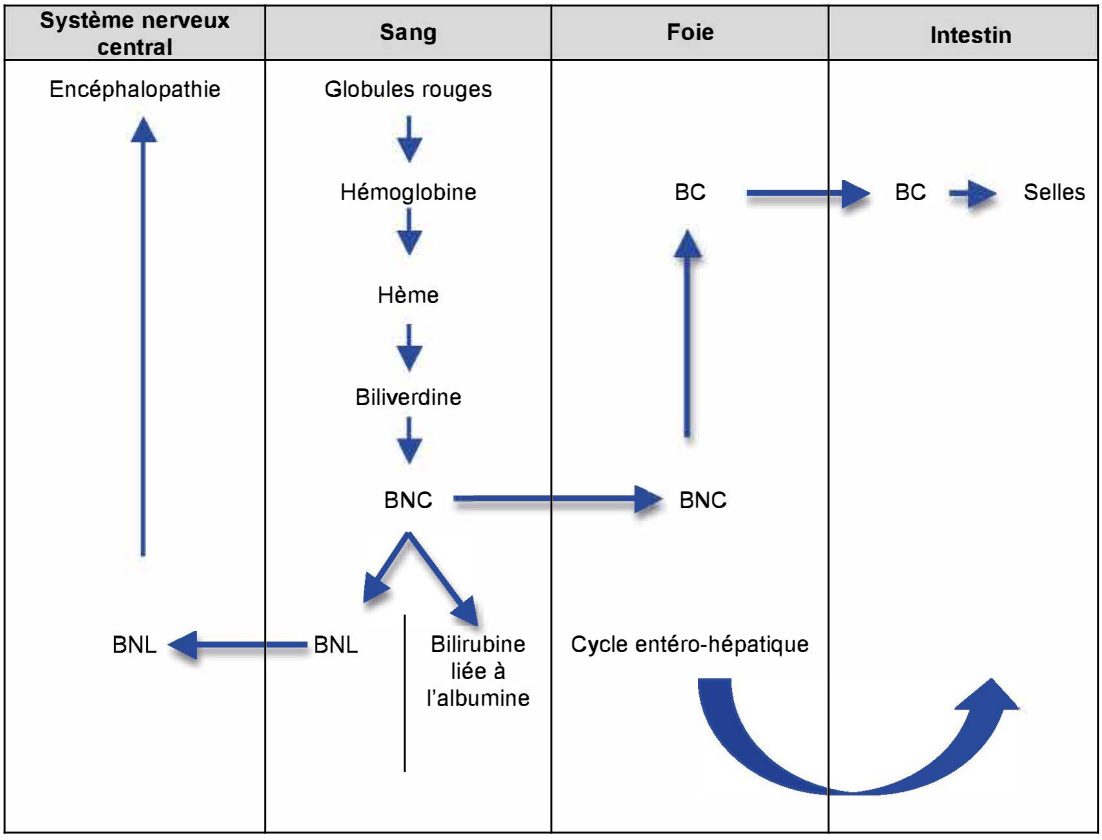
c-Immaturité hépatique

- Déficit de ligandine ou protéine Y qui capte la bilirubine dans le foie et de l'UDP glycuronyltransférase qui la conjugue
- Immaturité majorée chez le prématuré.

d-Cycle entéro-hépatique plus rapide

- Microbiote immature : moindre transformation de la bilirubine en stercobiline et urobiline. La partie non métabolisée fait un nouveau cycle entéro-hépatique.

© Editions Vernazobres-Grego



3-Facteurs pronostiques

a-Facteurs majorant l'ictère

- Jeûne
- Polyglobulie
- Résorption d'hématome (bosse séro-sanguine)
- Déshydratation.

b-Facteurs augmentant le risque d'encéphalopathie ictérique

- Hypoglycémie
- Hypoalbuminémie
- Médicaments fixés à l'albumine : caféine, diazépam, furosémide, digoxine, aminosides, paracétamol, indométacine
- Prématurité (immaturité hépatique, faible taux d'albumine, barrière hémato-méningée fragile)
- Infection
- Acidose
- Hypoxie néonatale
- Hypothermie.

4-Mécanisme de fonctionnement de la photothérapie dans l'ictère à bilirubine libre

- La photothérapie transforme la bilirubine libre présente dans les capillaires superficiels et les espaces interstitiels de la peau.
- Les rayonnements de la lumière visible sont absorbés, avec un maximum dans le bleu, par les molécules de bilirubine au niveau cutané.
- Formation de photo-isomères de la bilirubine ne nécessitant pas de métabolisme hépatique.
- Il y a formation de dérivés hydrosolubles excrétés directement dans les selles et les urines : c'est la photo-isomérisation.

EPIDEMIOLOGIE

- Ictère fréquent : 65 à 70% des nouveau-nés dans la 1ère semaine de vie avec un pic entre J3 et J5.
- Ictère nucléaire rare, mais redoutable : 1/30.000 nouveau-nés ictériques.

1. DIAGNOSTIQUER UN ICTERE CHEZ LE NOUVEAU-NE

Les hypothèses diagnostiques sont le fruit d'une démarche rigoureuse fondée sur l'interrogatoire, l'examen clinique avec mesure de la BTc et des examens complémentaires adaptés.

A. INTERROGATOIRE

1- Antécédents familiaux

- Situation d'incompatibilité :
  - Groupe Rhésus des parents et de la fratrie
  - Transfusions antérieures, recherche d'agglutinines irrégulières et mesures prophylactiques éventuelles de la mère
  - Nombre de pares et gestes de la mère.
- Anémie hémolytique connue :
  - Antécédents familiaux d'anémie hémolytique, de splénomégalie ou de splénectomie (sauf drépanocytose).

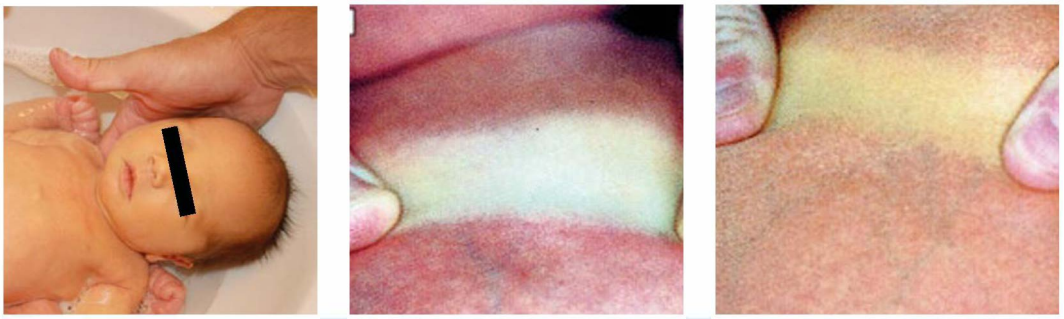
2- Antécédents personnels

- Date d'apparition de l'ictère (< 24 heures ?).
- Intensité et durée de l'ictère (< ou > 10 jours ?).
- Terme.
- Hypoxie périnatale.
- Traumatisme obstétrical.
- Mode d'allaitement.
- Traitement médicamenteux en cours.

3- Retentissement de l'ictère sur l'état général de l'enfant : courbe pondérale, troubles digestifs

4- Infection

- Anamnèse infectieuse.
- Sérologies maternelles en cas d'ictère cholestatique.



Ictère ou « jaunisse » s'observe au mieux en tendant la peau (pas d'ictère à gauche et ictère à droite)

© Editions Vernazobres-Grego

B. EXAMEN CLINIQUE OBJECTIF

- Le dépistage en maternité se fait systématiquement 1 à 2 fois par jour par bilirubinométrie transcutanée. L'ictère cutané progresse de façon centrifuge et céphalo-caudale. Chez le nouveau-né de peau noire ou asiatique, penser à regarder les conjonctives… Mais c'est parfois difficile, rien ne vaut le bilirubinomètre !



Urines foncées

- **Type de l'ictère :**
  - Intensité de l'ictère
  - Couleur des urines et des selles.
- **Facteurs aggravants :** voir physiopathologie
- **Signes d'hémolyse :**
  - Hépatosplénomégalie (foie et rate sont un lieu d'érythropoïèse chez le nouveau-né)
  - Pâleur.
- **Retentissement neurologique, encéphalopathie bilirubinique :**
  - Encéphalopathie bilirubinémique aiguë du nouveau-né :
    - Léthargie
    - Hypotonie et mauvaise succion
    - Cri aigu monocorde
    - Hypertonie avec attitude en opisthotonos et/ou convulsions, dans les formes sévères.



Attitude en opisthotonos

  - Tableau exceptionnel d'ictère nucléaire ou encéphalopathie bilirubinémique chronique :
    - D'apparition plus tardive
    - Convulsions
    - Mouvements choréo-athétosiques
    - Retard mental
    - Paralysie oculomotrice : regard en coucher de soleil
    - Troubles sensoriels : hypoacousie à rechercher devant un ictère sévère par potentiels évoqués auditifs.
  - Parfois 1 ou quelques signes sont présents, témoins d'un ictère sévère sans tableau d'ictère nucléaire.
- Au terme de l'examen clinique, 2 hypothèses diagnostiques se dégagent : ictère physiologique ou pathologique.

QUATRE critères d'ictère pathologique :

- **Ictère précoce (avant 24 heures de vie, < 12 heures pour le prématuré)**
- **Ictère prolongé au-delà de 10 jours**
- **Anémie (pâleur) ou splénomégalie, stigmates d'une hémolyse**
- **Hépatomégalie et/ou selles blanches, stigmates d'une cholestase complète.**

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Ictère a bilirubine libre

a-Physiologique ou simple

- Nouveau-né à terme :
  - Isolé sans signe d'hémolyse
  - Absent le 1er jour
  - Résolutif spontanément au 10ème jour (décroissant à partir de J7)
  - Peu intense (bilirubine totale < 250 mmol/L)
  - Touche surtout le garçon né par césarienne, allaité au sein et qui a perdu du poids.

- Prématuré :
  - Immaturité hépatique
  - Photothérapie souvent nécessaire.

b-Ictère pathologique

1-Ictères précoces : TROIS causes majeures

- ***Infection néonatale bactérienne précoce :***
  - Tout ictère néonatal en dehors d'un contexte d'incompatibilité doit faire suspecter une infection
  - L'ictère est parfois mixte (hémolyse et hépatite).
- ***Incompatibilité A, B, O :***
  - Mère O et nouveau-né A ou B
  - Peut être à l'origine d'ictère précoce
  - Peut atteindre le 1er né
  - Test de Coombs souvent négatif, n'élimine pas le diagnostic
  - Diagnostic par recherche d'anticorps par élution.
- ***Incompatibilité Rhésus :***
  - Immunisation anti-D, parfois anti-Kell et rarement anti-c et anti-E
  - Devant toute femme enceinte Rhésus négatif et RAI négatif, à 28 SA ou dans les situations à risque, une injection systématique de gammaglobulines anti-D est préconisée
  - Situations à risque : antécédents de GEU ou d'IVG, transfusions hétéro-Rhésus, fausses couches spontanées, mort fœtale in utero, décollement placentaire, métrorragies, amniocentèse
  - N'atteint pas le 1er né habituellement
  - Hémolyse et ictère intense et précoce
  - Test de Coombs positif.

2-Ictères prolongés à bilirubine libre : TROIS causes principales

- **Ictère au lait de mère :**
  - Début vers J5
  - Bénin : jamais d'ictère nucléaire
  - Abstention thérapeutique : ne jamais interrompre l'allaitement maternel
  - Secondaire à 3 caractéristiques du lait de mère : présence de lipoprotéine lipase (sensible à la chaleur), inhibant la glycuronoconjugaison par libération excessive d'acides gras, augmentation du cycle entéro-hépatique et présence d'EGF (Epidermal Growth Factor) qui augmente la diffusion entérocytaire de la bilirubine
  - Le chauffage à 56°C permet de faire diminuer l'ictère au lait de mère, mais est responsable dans la majorité des cas d'une interruption de l'allaitement maternel. On ne chauffe donc plus le lait.
- **Maladie de Gilbert :**
  - Fréquent : 3 à 10% de la population
  - Déficit partiel en glycuronyl transférase
  - Patient asymptomatique en dehors de l'ictère.
- **Hémolyses constitutionnelles :**
  - Maladie de Minkowski-Chauffard : transmission dominante (rechercher des antécédents familiaux)
  - Déficit en G6PD ou pyruvate-kinase : origine ethnique à risque
  - Jamais de drépanocytose à révélation néonatale car le taux d'hémoglobine F est encore élevé à cet âge.

3-TROIS causes rares

- Sténose du pylore (état de jeûne sur une maladie de Gilbert)
- Hypothyroïdie (immaturité de la glucuronoconjugaison)
- Maladie de Crigler et Najjar (exceptionnelle, déficit complet en glycuronyltransférase).

© Editions Vernazobres-Grego

2- Ictère à bilirubine conjuguée



Couleur normale



Selles décolorées : infection urinaire



Selles blanches : atrésie des voies biliaires

a-AVB : cholestase intra et/ou extra-hépatique

- Une urgence médico chirurgicale.
- 50% des causes de cholestase néonatale.
- Administration de vitamine K en parentéral, dès le diagnostic posé, pour éviter une maladie hémorragique du nouveau-né.
- Le diagnostic doit être fait avant la 6ème semaine pour qu'une dérivation chirurgicale ait les meilleures chances de succès et offre un pronostic favorable pour une transplantation hépatique ultérieure si nécessaire.

b-Cholestase intrahépatique

1-Caractères de l'ictère

- La décoloration des selles est :
  - D'apparition retardée
  - Souvent incomplète
- L'hépatomégalie est ferme.

2-CINQ causes principales

- Une urgence médicale : infections urinaires à *E. coli* (toxine secrétée délétère sur les canalicules biliaires)
- Hépatites infectieuses :
  - Bactériennes
  - Virales :
    - CMV, EBV, herpès, Coxsackie, rubéole
    - Pas d'hépatite A ou B en période néonatale car la contamination est *per partum* et l'incubation de ces hépatites est de plus d'1 mois
    - Parasitaires : toxoplasmose.
- Maladies constitutionnelles :
  - Mucoviscidose
  - Déficit en alpha-1-antitrypsine
  - AVB
  - Paucité des voies biliaires.
- Maladies métaboliques congénitales :
  - Tyrosinémie, galactosémie, intolérance au fructose, maladie de Niemann-Pick, maladie de Gaucher.
- Iatrogène :
  - Cholestase compliquant une nutrition parentérale.

c-Cholestase extra-hépatique

1-Caractères de l'ictère

- La décoloration des selles est :
  - × Complète (selles blanches)
  - × D'apparition précoce
  - × Permanente sur plus de 10 jours consécutifs.
- L'hépatomégalie est dure.

2-TROIS causes pour une prise en charge chirurgicale

- Atrésie des voies biliaires
- Kyste du cholédoque
- Lithiase de la voie biliaire principale.

D. EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

1- Examens systématiques si BTc élevée

- Bilirubine plasmatique (BP).
- Bilirubine libre.
- Groupe de la mère et de l'enfant, Rhésus, test de Coombs direct, RAI NFS-réticulocytes.

2- En cas d'ictère intense à bilirubine libre

- Albuminémie.
- Rapport bilirubine sur albumine.
- Bilirubine non liée (BNL).

3- En fonction du contexte et de l'évolution

- Gaz du sang, glycémie, ionogramme sanguin, calcémie.
- Bilan infectieux, CRP, ECBU.
- Ictère à bilirubine libre très sévère : potentiels évoqués auditifs, IRM cérébrale pour évaluer les séquelles.
- Ictère cholestatique : échographie hépatobiliaire, transaminases, ɣ-GT, phosphatases alcalines, ECBU, test de la sueur et dosage de l'alpha-1-antitrypsine.
- Dosage G6PD, pyruvate kinase (PK).
- TSH.

4- Quel bilan, chez qui ?

- La BTc est dosée chez tous les nouveau-nés.
- La suite de la prise en charge dépend de l'âge gestationnel et des facteurs de risque.
- Les facteurs de risque déjà précités sont :
  - Contexte : allaitement, fièvre, léthargie, ethnie
  - Signes d'encéphalopathies, d'hématomes importants
  - Ictère débutant le 1er jour de vie
  - Groupes sanguins, Rhésus de la mère compatible avec une hémolyse
  - Test de Coombs positif
  - Antécédents de déficit en G6PD.
- Pas de facteurs de risque et nouveau-né à terme :
  - BTc < 200 micromol/L : pas de bilan, revoir l'enfant à 1 semaine.
- Facteurs de risque présents ou prématurité :
  - BTc < 200 micromol/L : revoir l'enfant toutes les 24 heures.
- BTc > 200 micromol/L : bilan et photothérapie en fonction du taux de BP, de l'âge gestationnel et de l'existence ou non de facteurs de risque (se référer aux courbes spécifiques adaptées… à ne pas apprendre !).
- Ictère prolongé : BTc ininterprétable, faire bilan en fonction du contexte. Tout ictère prolongé de plus de 1 mois exige le dosage de bilirubine totale et conjuguée, même chez le nourrisson allaité au sein.

© Editions Vernazobres-Grego

2. SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

A. SITUATIONS D'URGENCE

1- Signes de gravité

- QUATRE items cliniques :
  - Contexte infectieux sévère
  - Hémolyse intense
  - Troubles neurologiques
  - Prématurité.
- HUIT items biologiques :
  - BNL > 0,8 mg/L
  - Rapport Bilirubine sur Albumine (RBA) > 0,7
  - BT > 200 mmol/L pour le prématuré, BT > 350 mmol/L pour le nouveau-né à terme
  - Acidose
  - Hypoglycémie
  - Hypoalbuminémie
  - Anémie, stigmate d'hémolyse sévère
  - L'existence d'une polyglobulie favorisera la pérennisation de l'ictère.

2- A long terme

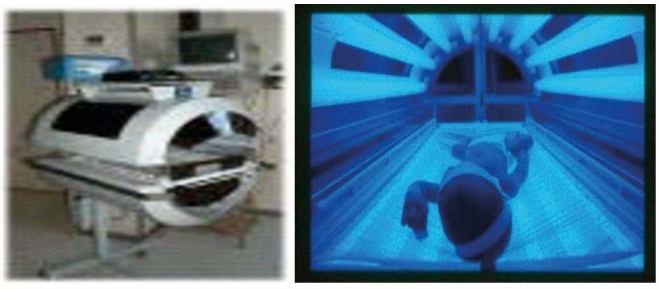
- Surveillance des potentiels évoqués auditifs, car risque de surdité en cas d'ictère sévère.

B. TRAITEMENT

1- Apport nutritionnel précoce

2- Photothérapie

- Indication à discuter en fonction du terme, de l'âge et des facteurs de risque (abaques prévus à cet effet).
- Intensive par le biais d'un tunnel adapté.
- Permanente ou discontinue selon l'importance de l'ictère.
- Enfant nu, yeux et gonades protégés.
- Lutte contre la déshydratation : augmenter les rations hydriques de 20 mL/kg/jour.
- Surveillance étroite par scope et bilirubinémie tous les jours.



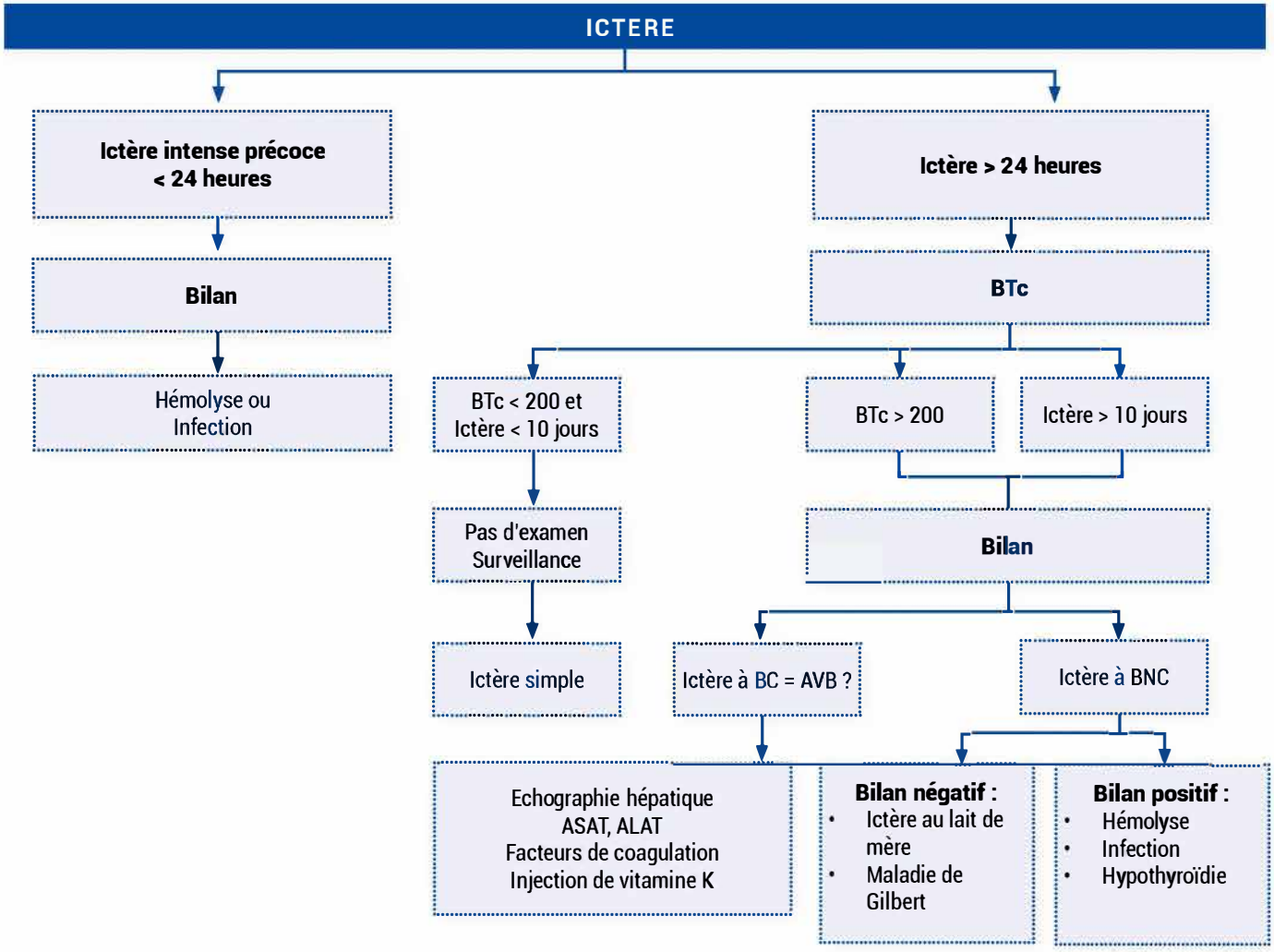
Tunnel de photothérapie intensive

3- Albumine

- Si hypoalbuminémie < 30 g/L ou Rapport Bilirubine sur Albumine (RBA) > 0,7.

4- Exsanguino-transfusion exceptionnellement

- A discuter selon le taux de BNL ou RBA, la cinétique d'augmentation de la bilirubinémie et l'âge du nouveau-né.



Les références :

- *Prise en charge de l'ictère du nouveau-né. Académie nationale de médecine. Communiqué du 23 novembre 2010.*
- *Recommandations pour l'ictère du NN de plus de 35 SA-Réseau Sécurité Naissance, mars 2006.*
- *Newman TB. Universal bilirubin screening, guidelines and evidence Pediatrics 2009; 124: 1199-202.*
- *Smitherman H. and al early recognition of neonatal hyperbilirubinemia and its emergent management Semin Fetal Neonatal Med 2006; 11: 214-24.*

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Ictère pathologique, 1 seul item suffit : – Anasarque néo-natale – Ictère < 24 heures de vie – Anémie ou pâleur – Hépatomégalie – Splénomégalie – Selles décolorées ou blanches – Urines foncées ou hémoglobinurie. • Cholestase : rechercher atrésie des voies biliaires et infections urinaires. **INADMISSIBLE** • Interrompre l'allaitement maternel en cas d'ictère = 0. Le lait de mère n'induit pas d'ictère grave.	• Penser que la bilirubine toxique est la bilirubine libre ou indirecte. Non c'est la fraction non liée à l'albumine de la bilirubine non conjuguée. • La neurotoxicité de la bilirubine non liée persiste quel que soit l'âge même si le taux requis est beaucoup plus élevé. • Considérer à tort tout ictère prolongé comme un ictère au lait de mère sans risque. Le chauffage à 56°C permet de faire diminuer l'ictère au lait de mère, mais est responsable dans la majorité des cas d'une interruption de l'allaitement maternel. On ne chauffe donc plus le lait. • Des hématomes peuvent majorer l'ictère, en se dégradant. • L'AVB doit être suspectée si ictère persiste ou apparaît après 15 jours de vie et si bilirubine conjuguée > 10 % de la bilirubine totale. • Pièges du diagnostic d'AVB : toute voie biliaire vue chez le nouveau-né est dilatée ! Urines foncées et selles décolorées mélangées dans la couche… aspect parfois trompeur. • Etre rassuré à tort par une courbe de croissance correcte (la croissance des enfants atteints d'atrésie des voies biliaires est le plus souvent normale pendant les premières semaines). • La gravité de l'ictère n'est pas uniquement corrélée au taux de bilirubine libre. Des facteurs aggravants existent et transforment le pronostic pour un même taux donné : infection, prématurité, acidose, hypoglycémie en particulier. • Il faut que la mère soit O et l'enfant non O pour que l'incompatibilité dans le groupe A, B, O soit envisageable. • Pas d'hépatite A ou B en période néo-natale car la contamination est *per partum* et l'incubation de ces hépatites est de plus d'1 mois.

DIAGNOSTIQUER UN ICTERE CHEZ LE NOUVEAU-NE

INTERROGATOIRE

JE COCHE

QUATRE situations à risque :
- **Incompatibilité materno-fœtale**
- **Infection materno-fœtale**
- **Hypoxie périnatale**
- **Traumatisme obstétrical.**

EXAMEN CLINIQUE OBJECTIF

JE COCHE

QUATRE éléments de l'examen clinique :
- **Aspect des selles et des urines**
- **Pâleur**
- **Hépatosplénomégalie**
- **Retentissement neurologique.**

ICTERE A BILIRUBINE LIBRE

JE COCHE

QUATRE causes principales :

- **DEUX à évoquer devant un ictère précoce : infection et/ou incompatibilité.**
- **DEUX à évoquer devant un ictère prolongé : ictère au lait de mère ou maladie de Gilbert.**

ICTERE A BILIRUBINE CONJUGUEE

JE COCHE

QUATRE causes principales :

- **Atrésie des voies biliaires (AVB)**
- **Infection (urinaire ou hépatique)**
- **Mucoviscidose**
- **Déficit en alpha-1-antitrypsine.**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

JE COCHE

- **BTc pour tous.**
- **Mais tout ictère doit être confirmé par un dosage sanguin avant d'être traité. La bilirubine transcutanée ne suffit pas.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

SITUATIONS D'URGENCE

JE COCHE

QUATRE items cliniques :

- **Contexte infectieux sévère**
- **Hémolyse intense**
- **Troubles neurologiques**
- **Prématurité.**

HUIT items biologiques :

- **BNL > 0,8 mg/L**
- **Rapport Bilirubine sur Albumine (RBA) > 0,7**
- **BT > 200 mmol/L pour le prématuré, BT > 350 mmol/L pour le nouveau-né à terme**
- **Acidose**
- **Hypoglycémie**
- **Hypo-albuminémie**
- **Anémie, stigmate d'hémolyse sévère**
- **L'existence d'une polyglobulie favorisera la pérennisation de l'ictère.**

TRAITEMENT

JE COCHE

- **Apport nutritionnel précoce.**
- **Photothérapie.**
- **Albumine si rapport Bilirubine sur Albumine (RBA) > 0,7.**
- **Exsanguino-transfusion exceptionnellement.**

UE 3
Items 49,53 & 108

DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT. TROUBLES DES APPRENTISSAGES DU SOMMEIL

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

N° 49. Troubles de la miction chez l'enfant

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

N°53 - Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques (sommeil, alimentation, contrôles sphinctériens, psychomotricité, langage, intelligence). L'installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage.

- *Diagnostiquer une anomalie du développement somatique, psychomoteur, intellectuel et affectif.*
- *Repérer précocement les dysfonctionnements relationnels et les troubles de l'apprentissage.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi dans les situations courantes.*

N° 108. Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte

- *Diagnostiquer les troubles du sommeil du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Guide de la SFP : Les troubles de l'évolution du langage chez l'enfant en 2005 et Difficultés et troubles des apprentissages chez l'enfant à partir de 5 ans en 2009.*
- *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders : DSM V version française juin 2015.*
- *Autisme et TED 2010 HAS.*

INTRODUCTION

- Le développement psychomoteur est programmé génétiquement pour chaque espèce. Toutefois, les interactions du nourrisson avec son environnement modulent ce déroulement de manière déterminante. Ainsi, un enfant privé de soins et d'expériences sensorielles peut présenter par la suite un retard développemental.
- Au même titre que les courbes de croissance, les acquisitions de l'enfant seront notées sur le carnet de santé, en termes de motricité et tonus, langage, sociabilité, rythme nycthéméral et contrôle sphinctérien. Le déroulement des repas est également consigné.
- Une grande variabilité interindividuelle est à noter. Il n'est pas rare qu'une même étape de développement soit atteinte à des âges différents d'un enfant à l'autre. En revanche, la succession des différentes étapes est pratiquement toujours la même.
- Si un retard est dépisté, il conviendra alors de distinguer un retard homogène ou global d'un retard inhomogène, centré sur un retard de langage ou une dyslexie, par exemple. De même, il est important de savoir si ce retard est fixé ou évolutif.
- Un dépistage adapté du retard mental ou d'un trouble des apprentissages permet d'améliorer le pronostic d'insertion sociale. L'annonce du handicap est un moment très douloureux pour les parents, mais il ne doit pas être différé.
- Les troubles de l'attachement et les troubles envahissants du développement ne seront pas abordés car traités en Pédopsychiatrie.

ADAGES ET DOGMES

- Tout trouble du langage impose un examen auditif complet.
- Enfant qui joue avec ses mains constamment après 9 mois : retard mental à craindre.
- Effets d'un X en plus ? Petits testicules et gynécomastie !

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définitions

- Le retard psychomoteur se détermine selon un calendrier indicatif établi par l'échelle de Denver. Les items suivants sont cotés : motricité, motricité fine, langage et contact social. Pour chaque acquisition, des écarts types sont proposés (75 à 90% des nourrissons sont capables de réaliser une performance donnée), en fonction de leur âge, comme les percentiles pour le poids et la taille.
- QI : Quotient Intellectuel :
  - Rapport de l'âge mental (niveau des acquisitions) à l'âge chronologique
  - Il se calcule chez le grand enfant.
- QD : Quotient de Développement :
  - Rapport de l'âge de développement psychomoteur à l'âge chronologique
  - Il se calcule chez le petit enfant (Test de Brunet-Lézine).

2- Physiopathologie

- 2 niveaux de lecture sont possibles pour expliquer la succession des étapes : d'un côté, la maturation neurologique, de l'autre, l'apprentissage intimement lié aux interactions psychoaffectives.
- En ce qui concerne la maturation neurologique, 2 règles prévalent :
  - La loi de développement céphalo-caudal : la myélinisation des fibres nerveuses progressera du cerveau au bas de la colonne. Il existera un contrôle de plus en plus grand des muscles oculaires, puis du cou avec redressement de la tête, puis du dos (tenue assise) puis des membres inférieurs (station debout puis marche)
  - La loi de développement proximo-distal : myélinisation de la moelle épinière vers ce qui est plus éloigné permettant le contrôle d'abord des grands muscles puis des plus petits, permettant alors des gestes de plus en plus précis et minutieux. L'évolution de la préhension suit ce schéma : d'abord de l'épaule, puis au niveau du coude, du poignet, la main et les doigts se déliant en dernier.
- Par ailleurs, les évolutions du tonus et de la posture sont étroitement liées. L'augmentation du tonus axial se fera en parallèle d'une diminution du tonus des fléchisseurs de façon à permettre l'extensibilité à la station debout et à la marche par exemple.

DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

1. DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR NORMAL

A. NOUVEAU-NE (0-28 JOURS)

L'évaluation des performances est à moduler en fonction de l'âge gestationnel. En cas de prématurité, il faut considérer l'âge corrigé.

1- Gesticulation spontanée

- Asymétrique.
- Anarchique.
- Alternance de mouvements de flexion et d'extension, d'ouverture et de fermeture des mains.

2- Tonus

- Hypotonie axiale : lors de l'épreuve du « tiré-assis » (passage de la position couchée à la position assise), la tête fléchit quand le tronc atteint la ligne verticale.
- Hypertonie des membres avec attitude en flexion des membres supérieurs et inférieurs, chez le nouveau-né à terme.



Hypertonie physiologique du nouveau-né à terme

© Editions Vernazobres-Grego

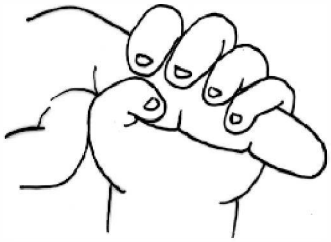
3- Réflexes archaïques


Manœuvre du tiré-assis


Réflexe de Moro


Réflexe de succion

- **Tête :**
  - Succion et déglutition
  - Points cardinaux : la stimulation du pourtour de la région péribuccale occasionne un mouvement de l'orbiculaire des lèvres vers le doigt de l'examinateur.
- **Membres supérieurs :**
  - Réflexe de Moro : l'extension du cou entraîne une extension-abduction des 2 membres supérieurs, puis une ouverture des mains, dans un mouvement d'embrassement avec un cri
  - Grasping : flexion des doigts à la stimulation palmaire.
- **Membres inférieurs :**
  - Marche automatique : réflexe d'enjambement au contact de la plante du pied sur un plan dur ou un obstacle
  - Allongement croisé : la stimulation de la plante du pied entraîne une flexion-extension et adduction du membre inférieur controlatéral
  - Grasping : flexion des orteils à la stimulation plantaire.


Grasping du membre supérieur

- Ces réflexes archaïques existent de la naissance à l'âge de 3-5 mois
- Leur absence représente un signe d'immaturité cérébrale.
- Le dernier à disparaître est le grasping des pieds.
- Leur persistance au-delà de 5 mois doit être considérée comme pathologique.

B. NOURRISSON ET ENFANT

1- Performances motrices

1 mois	Soulève la tête en vacillant, en décubitus ventral
2 mois	Se retourne côté-dos
3 mois	Tenue de tête Se retourne ventre-dos
6 mois	Assis avec soutien
8-9 mois	Rampe, marche à 4 pattes, se déplace au sol Station assise sans appui
9-10 mois	Debout avec appui
12 mois	Debout sans appui
12-18 mois	Marche
2 ans	Court, monte les escaliers
3 ans	Pédale en tricycle
4 ans	Saute sur un pied

2- Préhension

2-3 mois	Approche et suivi de l'objet
3-4 mois	Préhension involontaire au contact
4-5 mois	Préhension cubito-palmaire (préhension grossière)
6-7 mois	Porte à la bouche Passage d'une main à l'autre
8 mois	Pince inférieure (pouce-auriculaire)
9-12 mois	Pince supérieure (Préhension pouce-index)
1 an	Lâcher volontaire, donne sur ordre

3- Langage

Age	Perception des sons et de la parole	Productions vocales
Naissance à 3 mois	Réagit aux bruits : sursaute, s'arrête de pleurer	Vocalise
4 mois		Gazouille
6 mois		Babille, imite l'intonation
9 mois		Répète une syllabe
12 mois	Comprend les ordres simples : « non » Réagit à son prénom	Dit « papa » « maman » et 5-10 mots compréhensibles par les parents
18 mois	Comprend les phrases courtes	20 à 50 mots Associe 2 mots
24 mois	Comprend les ordres complexes	200 mots Dit son prénom
3 ans	Comprend les histoires	S'exprime par phrases : sujet-verbe-complément Pose des questions Apparition du « je » Utilise le pluriel, les prépositions, les articles

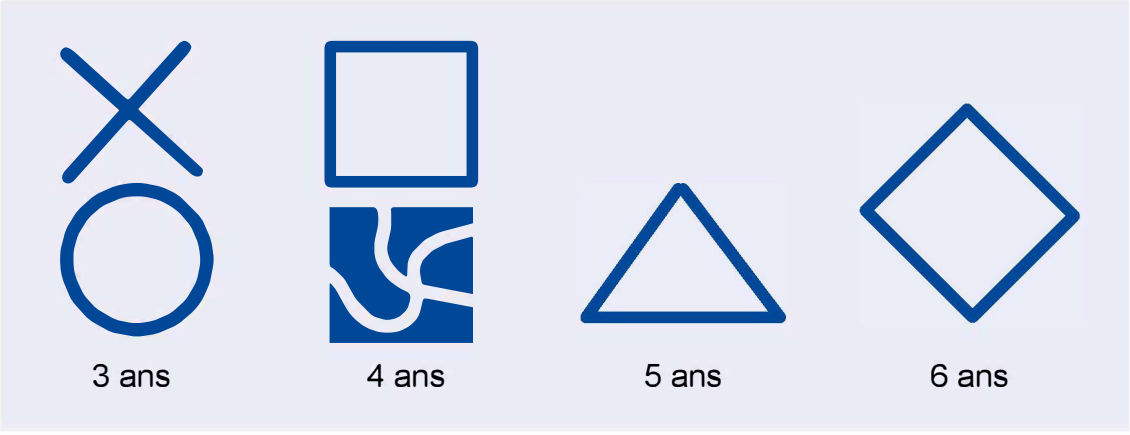
4- Sociabilité

1 à 2 mois	Sourire réponse
3 mois	Suit latéralement à 180° Joue avec ses mains
6 mois	Orientation au son, sourit au miroir Distingue les visages familiers
9 mois	Peur de l'étranger, s'inquiète à la vue d'un visage inconnu Détresse au départ de la mère Fait les marionnettes, « bravo » et « au revoir »
1 an	Donne, boit au verre
15 mois	Montre du doigt ce qu'il désire
18 mois	Imite sa mère dans les tâches courantes, « fait semblant »
2 ans	Obéit aux ordres simples
3 ans	S'habille sans aide Joue avec les autres Complexe d'Œdipe
4 ans	Jeux collectifs

© Editions Vernazobres-Grego

5- Jeux, graphisme

10 mois	Va chercher un objet caché
15 mois	Superposition de 2 cubes
2 ans	Dessine un trait, une ligne verticale, tour de 6 cubes
3 ans	Dessine un rond, une croix
4 ans	Dessine un carré, puzzle 4 morceaux
5 ans	Dessine un triangle
6 ans	Dessine un losange Début de la latéralisation
Ecriture	Dessine un bonhomme complet : fin de 1ère section Ecrit son nom en lettres capitales : fin de moyenne section Ecrit son nom en cursives : fin de grande section



6- Autonomie des repas

Autonomie dans l'alimentation	
9 mois	Tient son biberon
1 an	Mange avec ses doigts
2 ans	Mange avec une cuillère
3 ans	Mange avec cuillère et fourchette, tout seul
4 ans	Mange normalement et se sert seul
5 ans	Coupe des tranches fines
6 ans	Coupe la viande et se sert à boire

7- Evaluation globale

- Tests différents pour étudier les performances intellectuelles pour chaque tranche d'âge : QI et QD.
- **Nourrisson :**
  - Echelle de Denver pour l'évaluation psychomotrice
  - Test de Brunet-Lézine pour évaluer le quotient de développement (QD dont la normale est à 100).
- **Enfant :**
  - Tests utilisés : le Wechsler :
    - WPPSI (Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence) pour les 4 à 6 ans
    - WISC (Wechsler Intelligence Scale for Children) de 6 à 16 ans.

- Ces tests :
  - Réunissent des épreuves verbales et des performances avec jeux et observation
  - QI normal = 100
  - Permettent d'évaluer un QI verbal, un QI performance et un QI global :

$$QI = \frac{\text{Age mental x 100}}{\text{Age chronologique}}$$

  - Attention, un QI global abaissé est compatible avec une intelligence normale (dans les dysphasies et dyslexies par exemple). D'où l'importance de préciser le QI verbal et non verbal.

2. DIAGNOSTIQUER UNE ANOMALIE DU DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR

A. EVALUER LE RETARD PSYCHOMOTEUR

- Les signes évocateurs doivent être recherchés lors de plusieurs examens successifs.
- Evaluer le retard des acquisitions en fonction de leur date d'apparition, selon l'échelle de Denver (tableau ci-après) :

Signes	Age limite
Pas de tenue de tête	4 mois
Persistance des réflexes archaïques et/ou d'un syndrome tétra-pyramidal	6 mois
Absence de préhension volontaire	7 mois
Joue à regarder ses mains	9 mois
Absence de tenue assise	10 mois
Ne retrouve pas l'objet caché	12 mois
Jette tous les objets proposés	15 mois
Marche non acquise, absence de parole	24 mois
Ne dit pas 5 mots ou absence de phrase	3 ans

B. QUANTIFIER LE RETARD MENTAL

- En calculant le QD et/ou le QI, on définit selon les critères DSM V :

- **Intelligence normale : 90 < QI < 110**
- **Retard moyen – faible : 80 < QI < 90**
- **Retard limite : 70 < QI < 80**
- **Retard léger : 50 < QI < 70**
- **Retard modéré : 35 < QI < 49**
- **Retard sévère : 20 < QI < 34**

- Il faut toujours préciser si le retard paraît acquis et/ou progressif (ou non).
- Avant 3 ans, le diagnostic de retard mental s'appuie, grâce à l'échelle de Brunet-Lézine et du QD sur :
  - Le retard psychomoteur
  - Les troubles du langage
  - La sociabilité.
- Après 3 ans, le diagnostic de retard mental s'appuie sur les tests d'efficience intellectuelle de Wechsler.

© Editions Vernazobres-Grego

C. ENQUETE ETIOLOGIQUE

1- Bilan Clinique

- Antécédents personnels et familiaux, consanguinité (arbre généalogique à dessiner).
- Examen complet : neurologique, cardiaque, abdominal, croissance.
- Recherche d'une dysmorphie, de taches café au lait ou achromiques.
- Recherche de déficits sensoriels : évaluation de l'audition et de la vision.
- Analyse de trouble du comportement.
- Tests psychométriques : retard ou régression ?

a-Atteinte centrale ou périphérique ?

- Atteinte centrale : anomalies chromosomiques, malformations cérébrales, maladies métaboliques :
  - Pas d'hypotonie axiale
  - Force correcte
  - ROT vifs
  - Signes dysmorphiques
  - Anomalies du PC : micro ou macrocéphalie ?
  - Troubles oculomoteurs
  - Epilepsie
  - Anomalie globale du développement.
- Atteinte périphérique : atteinte médullaire, myasthénie, myopathie :
  - Hypotonie axiale et périphérique
  - Faiblesse musculaire
  - ROT diminués
  - Hypotrophie musculaire
  - Difficultés alimentaires, respiratoires néonatales
  - Développement cognitif normal.

b-Encéphalopathie fixée ou progressive ?

- DEUX critères chronologiques à identifier :
  - Caractère congénital ou acquis de l'anomalie
  - Caractère chronique non évolutif ou au contraire progressif avec aggravation.
- Les encéphalopathies progressives sont essentiellement des maladies métaboliques (maladies de surcharges ou maladies mitochondriales).

c-Retard homogène ou inhomogène ?

1. Retard global ou homogène : « les encéphalopathies »

- Encéphalopathies acquises, fixées :
  - Anténatales : pathologie toxique ou infectieuse pendant la grossesse
  - Périnatales : prématurité, anoxie périnatale, ictère
  - Postnatales : méningites, formes graves d'épilepsie (maladie des spasmes en flexion, syndrome de Lennox-Gastaut).
- Encéphalopathies congénitales, fixées :
  - Encéphalopathies malformatives :
    - ↪ Neuro-ectodermoses : maladie de Recklinghausen ou sclérose de Bourneville.
  - Encéphalopathies chromosomiques et génétiques : syndrome dysmorphique :
    - ↪ Syndrome de l'X fragile
    - ↪ Trisomie 21
    - ↪ Syndrome de Turner : retard mental habituellement modéré, mais atteinte sensorielle

- ↪ Syndrome de Klinefelter :
  - ⇒ 1/500 garçons
  - ⇒ Clinique :
    - Avant la puberté :
      - Trouble de l'apprentissage dans 75% des cas.
    - A la puberté :
      - Contraste entre verge normale et petits testicules
      - Taille supérieure à la normale
      - Caractères sexuels secondaires peu marqués (pilosité pubienne insuffisante, défaut d'érection et d'éjaculation, stérilité, gynécomastie dans 25 à 45% des cas qui motive souvent la consultation).
    - Biologie :
      - Dosages hormonaux : hypogonadisme hypergonado-trophique (testostérone basse, LH-FSH élevés)
      - Caryotype : 47 XXY le plus souvent ; parfois : mosaïque 47 XXY/46 XX donnant des tableaux frustes ; caryotypes avec d'autant plus de XX que le retard intellectuel est profond.

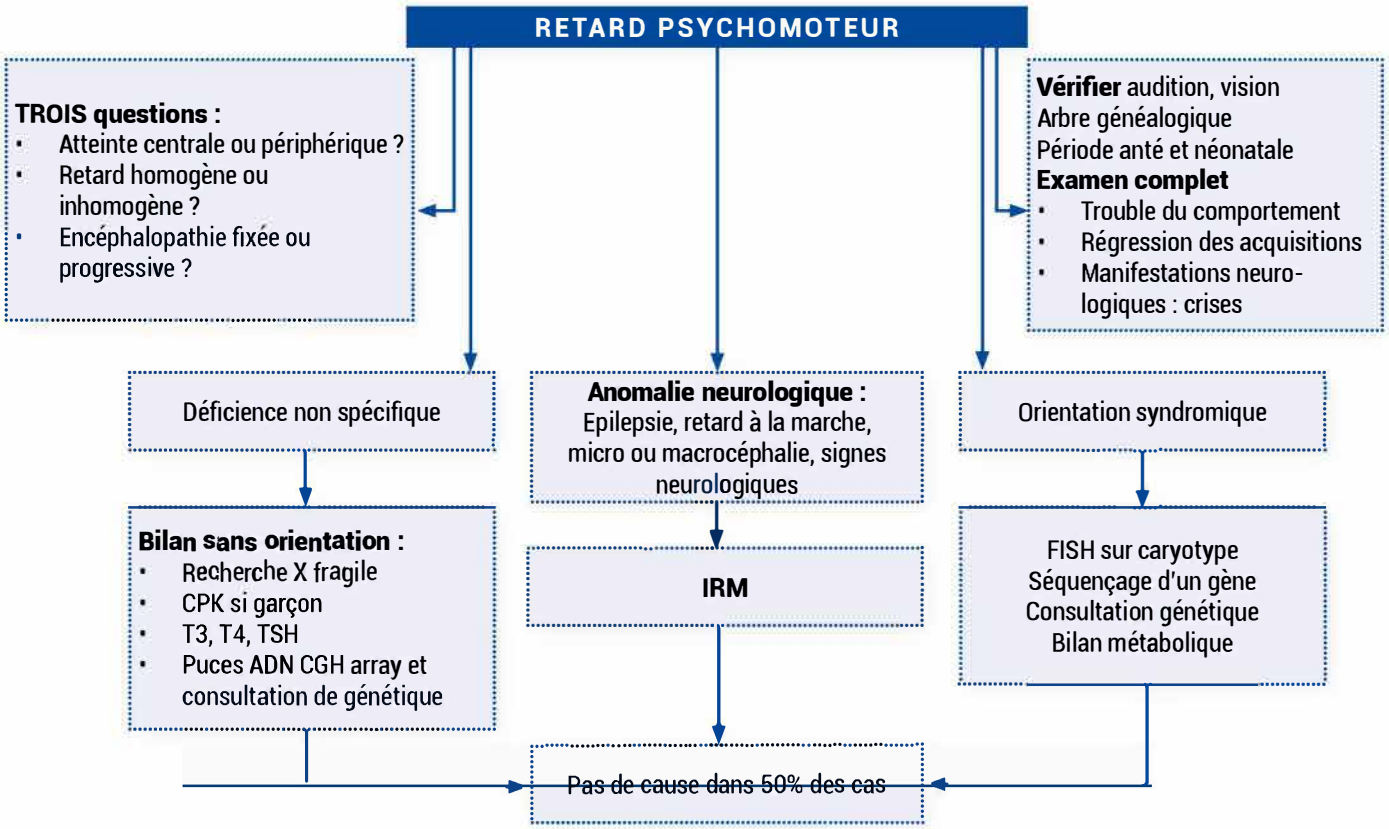
- Encéphalopathies évolutives :
  - × Maladies métaboliques affectant le développement et le fonctionnement cérébral.
- Encéphalopathies idiopathiques :
  - × Absence d'étiologie identifiable : 40 à 50% des cas.

2. Retard inhomogène

- Retard moteur prédominant : compatible avec une intelligence normale :
  - × Retard moteur avec hypertonie :
    - ↪ Cadre dominé par l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC)
    - ↪ Paraparésie (syndrome de Little), hémiplégie ou hémiparésie
    - ↪ Le plus souvent secondaire à une pathologie périnatale.
  - × Retard moteur avec hypotonie :
    - ↪ Secondaire à une pathologie générale : rachitisme carentiel, maladie cœliaque par exemple ou à une carence (manque de stimulation)
    - ↪ Origine neurogène : amyotrophie spinale infantile
    - ↪ Myopathies : maladie de Duchenne (intérêt du dosage de CPK pour le diagnostic).
- Trouble psychique prédominant :
  - × Principaux signes d'appel :
    - ↪ Difficultés scolaires
    - ↪ Troubles du comportement (instabilité psychomotrice)
    - ↪ Troubles relationnels.
  - × Principales causes :
    - ↪ Atteintes sensorielles
    - ↪ Psychose infantile (TED)
    - ↪ Instabilité psychomotrice primitive
    - ↪ Carence affective et/ou contexte familial peu stimulant
    - ↪ Débilité constitutionnelle
    - ↪ Syndromes comportementaux génétiques (syndrome de Williams, Smith-Magenis, X fragile, Rett en particulier).
- Attention les troubles du langage ne font pas partie de la catégorie « Retard inhomogène » car pas de retard mental et pas de baisse de QI dans cette situation !!

© Editions Vernazobres-Grego

2- Examens complémentaires orientés selon le contexte clinique



- Puces à ADN ou hybridation génomique comparative ou CGH array : analyse en 1 seule fois d'un grand nombre de loci (analyse pangénomique). Le caryotype est abandonné car 80% des anomalies sont infra-cytogénétiques.
- Séquençage d'un gène et technique FISH : confirmation génétique ciblée sur un syndrome donné suspecté.

D. PRISE EN CHARGE DU HANDICAP : MULTIDISCIPLINAIRE

- Médicale : neuroleptiques en cas d'agressivité.
- Psychologique : soutien et guidance parentale.
- Sociale : établissements spécialisés orientés par la CDAPH.

TROUBLES DE L'APPRENTISSAGE

1. FLECHISSEMENT SCOLAIRE

- L'échec scolaire : retard scolaire > 2 ans.
- Il faut évoquer :
  - Modifications familiales ou changement d'école
  - Maladie organique (troubles sensoriels)
  - Etat dépressif
  - Troubles du sommeil
  - Enurésie secondaire
  - Phobies scolaires
  - Troubles des apprentissages.

2. PHOBIES SCOLAIRES

- 3 à 5% des 12-19 ans. iECN2016
- Garçon > fille.
- Refus d'aller en classe chez un enfant bon élève sans antécédents.
- Risque majeur de déscolarisation. iECN2016
- Plaintes somatiques non fondées s'amendant à domicile.
- Comportement n'excluant pas le travail scolaire à la maison.
- Intelligence normale, mais mauvais résultats scolaires.
- Milieu familial typique : fils unique, mère surprotectrice.
- Evolution possible vers la névrose.

3. TROUBLES DU LANGAGE ORAL

A. DIAGNOSTIQUER UN TROUBLE DU LANGAGE ORAL

- 5 à 10% des enfants.
- Diagnostic : pas de babillage à 9 mois, pas de mots à 15 mois, absence d'association de mots après 24 mois, pas de phrases à 3 ans.
- Retard important de l'expression, erreurs phonétiques, vocabulaire pauvre, mauvaise compréhension des ordres simples.
- L'enfant est souvent agité et impulsif.
- Dépistage optimal en classe de maternelle.
- Tests de dépistage : BREV (4-9 ans avec atteinte cognitive).

B. ELIMINER DES TROUBLES DU LANGAGE SECONDAIRES = RECHERCHER

1- Un déficit sensoriel notamment auditif

2- Une pathologie neurologique

- Tout enfant ayant un trouble du langage doit bénéficier d'un examen neurologique
- Les diagnostics à évoquer sont :
  - IMOC
  - Déficiences mentales diverses
  - Epilepsies : aphasie brutale secondaire à des convulsions pendant le sommeil (pointes-ondes continues du sommeil ou syndrome de Landau-Kleffner).

© Editions Vernazobres-Grego

3- Des troubles psychiatriques : trouble envahissant du développement

4- Des troubles socio-affectifs : carences importantes dans l'environnement de l'enfant (enfant non scolarisé, insuffisance de stimulation langagière)

5- Pathologies bucco-phonatoires

- Insuffisance vélaire (syndrome vélo-cardio-facial ou syndrome 22q11)
- Phonation forcée avec voix rauque.

C. AFFIRMER LE CARACTERE PRIMITIF DU TROUBLE DU LANGAGE

- Niveau intellectuel normal et absence de déficit sensoriel ou mécanique
- Mesure du QI : démontre que l'enfant est intelligent avec un trouble du langage isolé.
- Troubles articulatoires = exécution erronée dans le mouvement destiné à produire un phonème :
  - Zozotement : langue entre les 2 incisives
  - Chuintement : le son sort latéralement uniquement.
- Trouble du débit élocutoire : bégaiement :
  - Apparaît vers 3 ans et disparaît spontanément
  - Garçon > fille, vers 3 ans
  - Souvent précédé d'un retard de langage.
- Troubles de la parole :
  - Impossibilité de reproduire un mot en entier : un tha au lieu d'un chat (pathologique si persistance après 6 ans).
- TROIS types de retard de langage :
  - Retard simple : 1er mot dit après 2 ans, vocabulaire pauvre, utilisation de la 3ème personne du singulier ou de son prénom au lieu du « je ». L'évolution est favorable
  - Retard sévère = dysphasie : trouble dans l'expression et/ou la compréhension avec amélioration à la répétition (dissociation automatico-volontaire) entraînant un handicap lourd de communication avec échec scolaire
  - Retard profond : audimutité.

D. CONDUITE A TENIR

- Prise en charge étiologique.
- Prise en charge par l'orthophoniste : examen complet sur prescription médicale, puis mise en place de 2 à 3 séances de rééducation par semaine, si besoin.
- Prise en charge multidisciplinaire si handicap important.

4. TROUBLES DU LANGAGE ECRIT OU DYSLEXIE-DYSORTHOGRAPHIE

1- Diagnostiquer un trouble du langage écrit

- 8 à 10% des enfants normalement scolarisés.
- Altération spécifique, durable et significative de l'acquisition de la lecture.
- Retard de lecture supérieur à 18 mois :
  - A 5 ans : début de l'écrit, écrit son prénom
  - A 6 ans : début de la lecture, répétition de 15 syllabes (comme c'est amusant une petite souris dans la souricière), répétition de 5 chiffres dans l'ordre
  - A 8 ans : lecture acquise (déchiffrage et compréhension).
- Non imputable à une cause repérable :
  - Intelligence normale
  - Absence de troubles de la personnalité
  - Absence de troubles sensoriels.
- Souvent retard ou trouble du langage oral antérieur.

2- Classer selon les TROIS types de dyslexies

- Dyslexies de surface :
  - Difficultés pour lire les mots irréguliers (automne, monsieur…)
  - Erreurs de régularisation (tabac est lu tabak).

- Dyslexies phonologiques (procédure d'assemblage altérée) :
  - Difficultés pour les non-mots et les mots nouveaux (ornithorynque)
  - Facilités pour les mots familiers réguliers ou irréguliers.

- Dyslexies profondes :
  - Incapacité pour lire les non-mots
  - Erreurs sémantiques (« jolie est lu belle »).

3- Prise en charge

- Prise en charge étiologique.
- Prise en charge par l'orthophoniste : examen complet sur prescription médicale, puis mise en place de 2 à 3 séances de rééducation par semaine, si besoin.
- Prise en charge multidisciplinaire si handicap important.

5. DYSPRAXIE

1- Diagnostiquer une dyspraxie

- 5% des enfants scolarisés.
- Altération marquée par défaut de coordination des gestes et surtout dans l'automatisme. L'enfant doit toujours penser à ce qu'il fait et contrôler ses mains en permanence.
- Nuit significativement à la réussite scolaire et aux activités quotidiennes.
- Pas liée à une cause médicale, psychologique, ou à un trouble envahissant du développement.

2- Repérer le type de dyspraxie

- Difficultés de repérage et d'organisation visuo-spatiale :
  - L'enfant a du mal à organiser son regard pour explorer, chercher des informations dans un texte, un quadrillage, une image
  - Il peine à recopier ce qui est au tableau, oublie certains mots ou des lignes entières lorsqu'il lit. Il ne sait pas bien s'organiser sur la feuille, s'orienter dans l'établissement.

- Une maladresse gestuelle et parfois corporelle :
  - Il n'est pas à l'aise pour les jeux de balles ou de ballon
  - L'enfant tient mal son stylo, il écrit mal, est parfois illisible
  - Il a des difficultés pour manipuler la règle, le taille-crayon, les ciseaux
  - Il a souvent de l'encre et de la colle sur les mains, ses cahiers sont cornés, il se salit à la cantine
  - Il ajuste mal ses vêtements, ne sait pas faire ses lacets
  - Il est souvent pataud en sport.

© Editions Vernazobres-Grego

TROUBLES SPHINCTERIENS

1. ENURESIE

- Définition :
  - Mictions actives et complètes, involontaires et inconscientes :
    - × Chez un enfant > 4 ans iECN2016
    - × Garçon > fille.
- Distinguer :
  - Primaire = propreté non acquise, la plus fréquente iECN2016
  - Secondaire = intervalle libre entre acquisition de propreté et apparition de l'énurésie.
- Caractéristiques :
  - Nocturne > diurne
  - Parfois immaturité vésicale :
    - × Plus fréquente chez la fille
    - × Association à l'énurésie nocturne de fuites diurnes, de mictions impérieuses et fréquentes.
  - Le caractère quotidien a peu de valeur informative
  - Difficulté conflictuelle familiale à rechercher.
- Diagnostic différentiel :
  - Incontinence = miction involontaire mais consciente diurne et nocturne
  - Uropathies, épilepsie nocturne
  - Diabète si énurésie secondaire avec polyurie.
- Evolution spontanément favorable.
- Traitement symptomatique :
  - Non médicamenteux :
    - × Placebo
    - × Calendrier des nuits « sèches » et « humides »
    - × Méthodes de conditionnement (Pipi-stop)
    - × Psychothérapie rarement.
  - Médicamenteux :
    - × Après échec des méthodes précédentes
    - × La desmopressine, par pulvérisation nasale le soir au coucher, donne de bons résultats
    - × Les anticholinergiques (DITROPAN®) en cas d'immaturité vésicale.

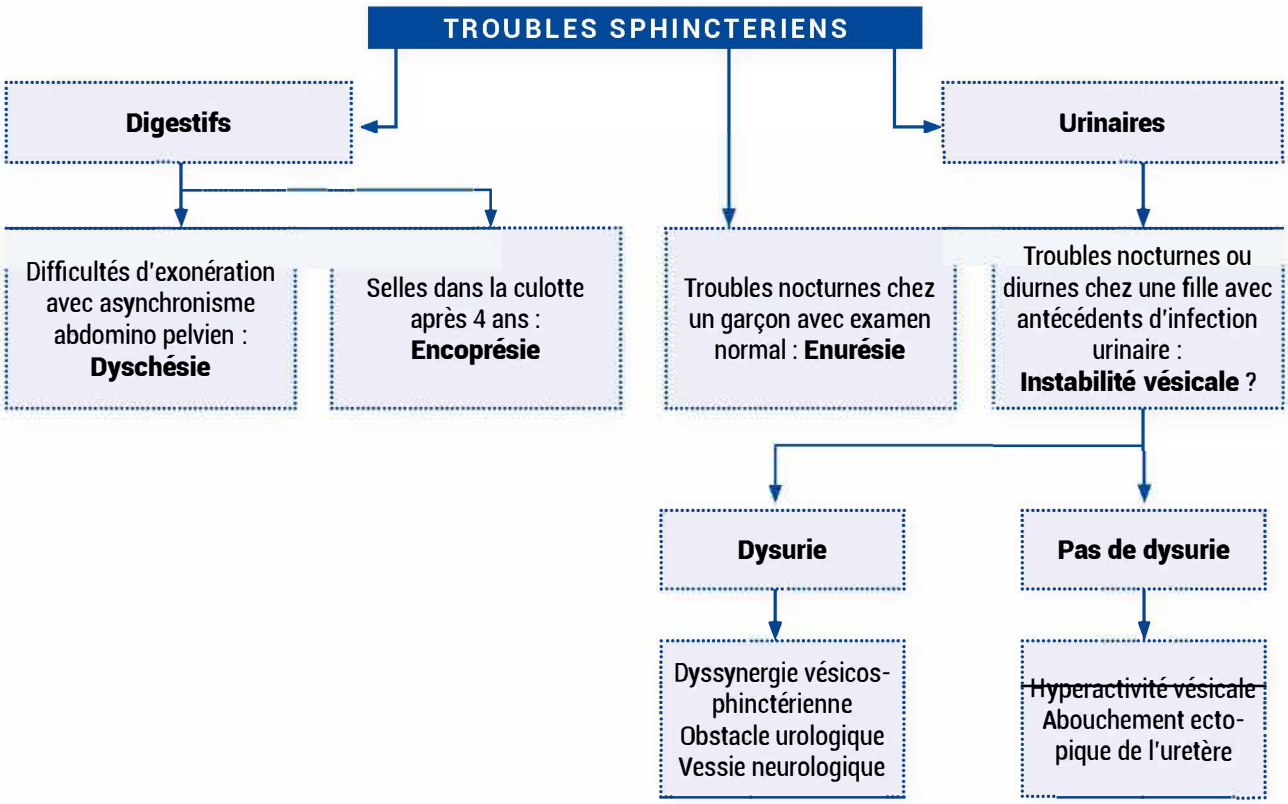
2. INSTABILITE VESICALE

- Définition :
  - Un seul des signes suivants est nécessaire pour le diagnostic d'instabilité vésicale primitive ou secondaire :
    - × Fréquence anormale des mictions : trop fréquentes (> 8/j) ou trop rares (< 3/ j)
    - × Incontinence diurne, fuite même occasionnelle d'une seule goutte
    - × Impériosités mictionnelles non contenues ou urgences mictionnelles
    - × Faux besoin
    - × Effort de poussée à la miction
    - × Faiblesse du jet, jet saccadé
    - × Manœuvre de retenue : accroupissement, jambes croisées, agitations
    - × Sensation de vidange vésicale incomplète
    - × Cystalgies ou douleurs génitales
- Diagnostic différentiel : uropathies malformatives, vessie neurologique et/ou pathologie medullorachidienne.

- Instabilité secondaire :
  - Constipation
  - Pollakiurie ou dysurie conséquence d'une infection urinaire
  - Cristallurie
  - Irritation des organes génitaux externe
  - Le traitement de la cause amende l'instabilité vésicales.
- Instabilité vésicale primaire ou trouble de l'élimination urinaire :
  - Chez l'enfant < 3 ans, l'instabilité est transitoire
  - Chez l'enfant > 5 ans
    - × Hyperactivité vésicale : pollakiurie, impériosités mictionnelles, fuites urinaires ou miction explosive
    - × Dyssynergie vésico-sphincterienne : infections urinaires à répétition car résidu post mictionnel
    - × Echographie vésicale et rénale sont indispensables, le bilan urodynamique n'est prescrit qu'en cas de doute clinique.

3. ENCOPRESIE

- Défécation dans la culotte, en l'absence de toute atteinte organique, après 4 ans.
- Garçon > fille.
- Diurne.
- Secondaire >> primaire (régression des acquisitions).
- Phénomène de rétention volontaire, parfois après une fissure anale ou un choc psychologique.
- Compatible avec une intelligence normale.
- Présentation polymorphe :
  - Troubles de la personnalité
  - Acte hétéro-agressif envers la mère
  - Parfois une constipation importante peut être la seule étiologie.
- Traitement :
  - Traitement laxatif pour la constipation souvent associée
  - Entretiens thérapeutiques parents + enfants.



© Editions Vernazobres-Grego

TROUBLES DU SOMMEIL

1. DIAGNOSTIQUER LES TROUBLES DU SOMMEIL DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

A. CARACTERISTIQUES DU SOMMEIL DE L'ENFANT

1- Organisation du sommeil

- Le nouveau-né dort 18-21 heures par jour.
- Confusion jour nuit : 0 à 3 mois.
- 4-5 mois 16-18 heures/jour (régularisation du cycle lumière-obscurité).
- 1 à 4 ans plateau de 13 heures/jour de sommeil, avec 2 siestes.
- 9 heures/jour en moyenne pour le grand enfant
- 50% de sommeil paradoxal chez le nourrisson (contre 20% chez l'adulte et dès l'âge de 10 ans).

2- Comportements normaux à 1-5 ans

- Peur du noir.
- Phobie des animaux.
- Difficultés d'endormissement avec lutte contre le sommeil.
- Désir de dormir avec les parents.
- Rites du coucher : série d'actes et de vérifications multiples avant de se coucher.

B. TROUBLES DU SOMMEIL : DYSOMNIES

1- Insomnies

- Rechercher : erreurs de régimes alimentaires, asthme et diabète en particulier chez le petit enfant.
- Rechercher : inversion du rythme nycthéméral avec coucher et lever tardifs ou dépression chez l'adolescent.

2- Hypersomnie

- Survient après 10 ans, à différencier des narcolepsies.
- Impose la recherche d'une cause neurologique, prise de toxiques ou SAHOS.

3- Bruxisme

- Grincement des dents lors du sommeil, fréquent mais disparaît spontanément.

C. PARASOMNIES

1- Cauchemar

- Enfant 3-6 ans.
- Réveil, pleurs, appel des parents.
- Facilement calmé après le réveil par la présence de l'adulte.

2- Terreur nocturne

- Apparaissent lors du stade IV de sommeil lent.
- Enfant pré-pubère.
- Cris, mouvements de lutte.
- Non calmée par la présence des parents (aucune reconnaissance).
- Contact difficile avec l'enfant.
- Manifestations somatiques (sueurs, tachycardie, dyspnée).
- Aucun souvenir le lendemain.

3- Somnambulisme

- Enfant pré-pubère, garçon.
- Lever dans la première moitié de nuit, activité souvent identique lors des épisodes.
- Amnésie totale.
- Rechercher prise de toxiques et épilepsie fronto-temporale (EEG des 24 heures indispensable).

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

1- L'examen clinique est le 1er temps de la consultation. Il permet facilement d'éliminer une pathologie organique sous-jacente

- La douleur symptôme d'une pathologie aiguë ou chronique doit être identifiée : < 1% des cas :
  - Otite, invagination intestinale aiguë, coliques ou reflux gastro-œsophagien avec œsophagite peuvent être à l'origine de troubles du sommeil chez le nourrisson.
- Maladie générale : allergie aux protéines de lait de vache, déshydratation dans les tubulopathies où l'enfant ne peut se coucher qu'après avoir bu à plusieurs reprises, psychiatrique dans les syndromes d'hyperactivité avec trouble de l'attention.

2- Attitude

- Le « rendormissement » requiert les mêmes exigences que l'endormissement. En effet, s'il a eu besoin d'une tétine ou d'un doudou au coucher, il en aura besoin pour se rendormir. Attention au biberon de lait ou d'eau sucrée qui reste dans la bouche de l'enfant toute la nuit qui présente un risque de caries étendues important.
- Nécessité d'expliquer tous les jours que c'est l'heure du coucher en instaurant un rituel de coucher si possible identique.

3- Rester cohérent entre les intentions et les attitudes

- On ne peut rester jouer avec son enfant et lui imposer d'aller se coucher (parents rentrant tard du travail).
- Eviter une excitation (film, présentation à des invités, etc.) avant le coucher et régler l'enfant à son horloge (soirée itérative en changeant de lit ou coucher très différent d'un jour à l'autre ou d'une saison à l'autre).
- Garder le lit comme un lieu de repos et de tranquillité (pas comme une aire de jeu ou une menace de punition).

4- Prise en charge comportementale

- Expliquer le déroulement du coucher à l'enfant sous forme contractuelle. Les parents le couchent, il pleure. Au bout de 10 minutes, 1 des 2 parents vient, le rassure et réexplique le contrat du coucher. Il pleure à nouveau et les parents le laisse pleurer 20 minutes avant de venir le rassurer à nouveau. Au fur et à mesure, les périodes sont allongées.
- Il n'existe pas de traitement médicamenteux efficace, utilisable au long cours et non toxique pour induire le sommeil en Pédiatrie.

© Editions Vernazobres-Grego

SYNDROME D'APNEE HYPOPNEE OBSTRUCTIVE DU SOMMEIL DE L'ENFANT (SAHOS)

DEFINITION

- Réduction ou interruption de la ventilation pendant le sommeil, anormalement fréquent, entraînant une hypoxémie et des micro éveils associés à une symptomatologie clinique.
- Prévalence en pédiatrie : 1 à 4%
- Age de prédilection : 3 - 5 ans

1. DIAGNOSTIC

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Deux signes cliniques prédominant : ronflement et respiration difficile ou obstruée (signes parfois associés).
- Deux causes : Hypertrophie amygdalienne, hypertrophie des végétations adénoïdes.
- Un facteur de risque : l'obésité.
- Un test de référence non systématique dans les formes typiques : la polysomnographie.

Signes cliniques majeurs	Présence d'un des événements suivants		Autres signes évocateurs	Complications cliniques
Ronflement et /ou respiration difficile nocturne.	**Nocturne**	**Diurne**	Difficultés de réveil Eveil confusionnel asthénie Vomissements et/ou anorexie au petit déjeuner Respiration buccale Insomnie ou parasomnie	Hyperactivité irritabilité, défaut de concentration, perte de mémoire. Augmentation de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle. Dysrégulation glucidique et lipidique
	Mouvements paradoxaux de la cage thoracique pendant l'inspiration. Mouvements avec réactions d'éveil. Hyperextension du cou durant le sommeil. Hypersudation (diaphorèse)	Somnolence diurne excessive. Croissance staturo pondérale insuffisante. Céphalées matinales. Enurésie secondaire.		

- Aucun signe clinique n'est spécifique du SAHOS.

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- Hypertrophie amygdalienne ou rhinite obstructive chronique sont les 2 causes principales.

1- Autres facteurs de risque

- Obésité.
- Asthme et/ou terrain allergique.
- Maladies neuro musculaires.
- Antécédents de prématurité.
- Antécédents familiaux de SAHOS.
- Anomalie orthodontique.
- Pathologies malformatives cranio faciales en particulier syndrome de Pierre Robin.
- Pathologies syndromiques : trisomie 21 ou syndrome de Prader Willi.

C. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

- Interrogatoire et examen clinique oriente le diagnostic.
- Pas de polysomnographie systématique même si c'est le test de référence.

1- Polysomnographie

a-Indications

- Troubles respiratoires et absence d'obstacle amygdalien ou adénoïdien.
- Pathologie associée :
  - obésité morbide
  - Anomalie malformative ou syndromique faciale
  - Maladie neuromusculaire
- Risque opératoire élevé : troubles de l'hémostase, anomalie cardiaque.

b-Résultats

L'index apnée – hypopnée (IAH) définit la sévérité du SAHOS :

- IAH < 1,5/heure : SAHOS inexistant
- IAH entre 1,5 et 5/heure : SAOS modéré
- IAH ≥ 5 /h : SAHOS sévère.

2- Aucune indication du scanner dans le SAHOS typique de l'enfant.

D. PRISE EN CHARGE

1- Adéno-amygdalectomie

- Traitement classique de première intention chez l'enfant âgé de plus de 3 ans.
- Risque d'un SAHOS résiduel dans 30% des cas surtout si :
  - Obésité
  - Asthme
  - IAH initial élevé.
- Opération en chirurgie conventionnelle et pas ambulatoire.
- Amélioration spontanée dans 30 à 50% cas, imposant de discuter la chirurgie si tous les éléments suivant sont présents :
  - Enfant > 5 ans
  - SAHOS modéré sans désaturation prolongée
  - Surveillance clinique et polysomnographique étroite
  - SAHOS secondaire à une hypertrophie des tissus lymphoïdes.

2- Traitement médical anti-inflammatoire

- Association d'une corticothérapie nasale et antileucotriène pendant 3 mois si SAHOS modéré ou résiduel après chirurgie.

3- Prise en charge des comorbidités

4- Orthopédie dento-faciale et rééducation oro-faciale si enfant non obèse et sans hypertrophie amygdalienne

5- Pression positive continue (PPC)

- Matériel adapté à l'enfant en fonction de l'âge.
- Délivrance par le ventilateur d'une pression positive pendant tout ou partie du cycle respiratoire.
- PPC mise en place au domicile pendant le sommeil.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

LES 0 !!!	LES PIEGES
INDISPENSABLE • Retard mental : chercher un déficit sensoriel. • Retard psychomoteur : X fragile ? • Tout trouble du langage impose un examen auditif complet. **INADMISSIBLE** • Prescrire un médicament pour faire dormir un enfant = 0. Il n'existe pas d'hypnotique avec AMM chez l'enfant. • Polysomnographie systématique chez l'enfant pour diagnostic de SAHOS = 0. Même si c'est le test de référence… Ses indications sont codifiées.	• Attention les troubles du langage ne font pas partie de la catégorie « Retard inhomogène » car pas de retard mental et pas de baisse de QI dans cette situation !! • Préhension palmaire est acquise dès 4 mois mais la pince pouce-index (préhension fine) vers 9 mois. • Toutes les performances sont acquises à des âges différents selon chaque enfant. Il est nécessaire de considérer les fourchettes d'acquisition extrêmes avant de conclure à un retard psychomoteur. • La persistance des réflexes archaïques au-delà de 5 mois doit être considérée comme pathologique. • Quand le retard mental n'a pas d'étiologie évidente, le généticien tient désormais une place privilégiée. En effet, grâce à des puces à ADN ou hybridation génomique comparative ou CGH array, il peut analyser en une seule fois un grand nombre de LOCI (analyse pangénomique). Le caryotype est abandonné car 80% des anomalies sont infra cytogénétique. C'est un peu comme une recherche de débrouillage. Au contraire quand il suspecte un syndrome précis, il peut rapidement donner une réponse en utilisant la technique FISH. C'est ce qu'il fait pour la trisomie 21 par exemple.

DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

LANGAGE

JE COCHE	
	Tout retard de langage doit inciter à faire tester l'audition.

DIAGNOSTIQUER UNE ANOMALIE DU DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR

PRINCIPAUX SIGNES D'ALERTE	
ABSENCE DE	**AGE**
Tenue de tête	4 mois
Abolition des réflexes archaïques	6 mois
Tenue assise Préhension volontaire efficace	9 mois
Marche	18 mois
Parole	2 ans
Phrase	3 ans

DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR NORMAL

	**Nourrisson normal de 4 MOIS** Soulève sa tête en décubitus ventral S'appuie sur les avant-bras en décubitus ventral Tient sa tête Joue avec ses mains Réponse vocale Vocalise Sourire réponse Rit aux éclats Poursuite oculaire sur 180°
	**Nourrisson normal de 6 MOIS** Tient assis avec soutien Passe un cube d'une main à l'autre Babillage disyllabique : Da-da-ba-ba Repère visage familier Demande les bras
	**Nourrisson normal de 9 MOIS** Marche à 4 pattes Tient assis sans appui Tient debout avec appui Pince pouce-index Réaction posturale aux pulsions Répette syllabe Jette les jouets pour qu'on les ramasse Reconnaît son nom Peur de l'étranger Fait « bravo » et « au revoir » Joue à « coucou le voila »



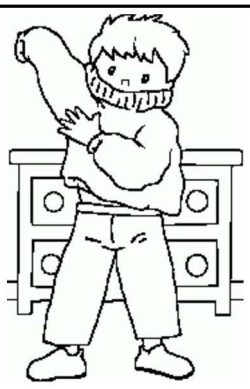
Nourrisson normal de 1 AN

Marche seul
Tient debout sans appui
Lâche volontairement et donne des objets
Boit au verre
Mange à la cuillère
Empile 2 cubes
Combine 2 mots
Apparition du « NON »
Joue avec les autres enfants



Nourrisson normal de 2 ANS

Court
Imite un trait
Fait des phrases de 3 mots
Comprend les consignes simples



Enfant normal de 3 ANS

Monte les escaliers en alternant les pieds
Fait du tricycle
Imite un rond
Raconte des petites histoires
S'habille seul

QUANTIFIER LE RETARD MENTAL

JE COCHE

- **Intelligence normale : 90 < QI < 110.**
- **Retard moyen – faible : 80 < QI < 90.**
- **Retard limite : 70 < QI < 80.**
- **Retard léger : 50 < QI < 70.**
- **Retard modéré : 35 < QI < 49.**
- **Retard sévère : 20 < QI < 34.**

ENQUETE ETIOLOGIQUE

JE COCHE

DEUX règles :

- **Examen clinique complet avec évaluation sensorielle et tests psychométriques.**
- **Examens complémentaires orientés non systématiques.**

TROIS questions :

- **Atteinte centrale ou périphérique ?**
- **Encéphalopathie fixée ou évolutive ?**
- **Retard global (homogène) ou spécifique (inhomogène) ?**

RETARD HOMOGENE OU INHOMOGENE ?

JE COCHE

Syndrome de Klinefelter :

- **Garçon longiligne, avec petits testicules, gynécomastie et caryotype 47 XXY.**
- **DEUX complications : stérilité et trouble de l'érection.**

Triade de l'X Fragile :

- **Dysmorphie**
- **Macro-orchidie**
- **Retard mental.**

TROUBLES SPHINCTERIENS

JE COCHE

- **Troubles nocturnes ou diurnes chez une fille avec antécédents d'infection urinaire : instabilité vésicale.**
- **Troubles nocturnes chez un garçon avec examen normal : énurésie.**
- **Selles dans la culotte après 4 ans : encoprésie.**

SYNDROME D'APNEE HYPOPNEE OBSTRUCTIVE DU SOMMEIL DE L'ENFANT (SAHOS)

JE COCHE

- DEUX signes cliniques prédominant : **ronflement et respiration difficile ou obstruée.**
- DEUX causes : **Hypertrophie amygdalienne, hypertrophie des végétations adénoïdes.**
- Un facteur de risque : **l'obésité.**
- UN test de référence non systématique dans les formes typiques : **la polysomnographie.**

JE COCHE

TROIS indications :

- **Troubles respiratoires et absence d'obstacle amygdalien ou adénoïdien**
- **Pathologie associée**
- **Risque opératoire élevé.**

JE COCHE

TROIS piliers thérapeutiques :

- **Adéno-amygdalectomie**
- **Traitement médical anti-inflammatoire pendant 3 mois après chirurgie si besoin**
- **Prise en charge des comorbidités.**

Les références :

Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant

- *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders : DSM V version française Juin 2015*
- *Autisme et TED 2010 HAS*
- *V. Des Portes, Approche diagnostique pratique du retard mental, Arch Pédiatr 2002; 7: 709-25.*
- *Guide de la SFP : Les troubles de l'évolution du langage chez l'enfant en 2005 et Difficultés et troubles des apprentissages chez l'enfant à partir de 5 ans en 2009.*
- *Verloes A, Heron D, Billette de Villemeur Tet al Stratégie d'exploration d'une déficience intellectuelle inexpliquée Arch Pediatr 2012; 19: 194-207.*

Troubles sphinctériens

- *Austin et al the standardization of terminology of lower urinary tract function in children : uupdate report from the standardization comitte of the international children's continence society neurourol 2015 ; doi : 10, 1002/nau.22751.*

Syndrome d'Apnée Hypopnée Obstructive du Sommeil de l'enfant (SAHOS)

- *Amygdalectomie de l'enfant. Recommandation pour la pratique clinique. SFORL, 2009 - 2010.*
- *Amygdalectomie avec ou sans adénoïdectomie chez l'enfant ou l'adolescent. HAS, 2012.*
- *Place et conditions de réalisation de la polysomnographie et de la polygraphie respiratoire dans les troubles du sommeil. HAS, 2012.*
- *Marcus et al a randomized trialof adenotonsillectomy for childhood sleep apnea N Engl Med 2013 ; 368 : 2366-76.*

UE 2
Item 44

EXAMENS DE SANTE OBLIGATOIRES MEDECINE SCOLAIRE MORTALITE ET MORBIDITE INFANTILES

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantiles.*
- *Assurer le suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normaux.*

EXAMENS DE SANTE OBLIGATOIRES

1. OBJECTIFS

Ce suivi médical, jalonné par des examens de santé recommandés et remboursés à 100% par la Sécurité Sociale, est consigné sur le carnet de santé. Ce dernier constitue un « CV » pour l'enfant, une aide à l'anamnèse pour le praticien et un document de référence pour les parents (conseils de prévention et de prise en charge au quotidien).

2. MESURES LEGISLATIVES

20 examens médicaux préventifs sont proposés à tous les enfants, gratuits ou remboursés (décret du 2 mars 1973).
1ère semaine, M1, M2, M3, M4, M5, M6, M9, M12, M16, M20, M24, puis tous les 6 mois jusqu'à 6 ans.

Les examens du 8ème jour, 9ème mois et 24ème mois doivent être notifiés sur des formulaires prévus à cet effet, qu'il faut renvoyer dans les 8 jours à la Caisse d'Allocation Familiale (1er volet) et au médecin coordinateur de la PMI (2ème volet).
La Médecine scolaire organise également des bilans de santé à l'âge de 4, 6, 9, 12 et 15 ans (décret du 5 mars 2007).

A. EXAMEN DE LA 1ère SEMAINE DE VIE (CF. EXAMEN DU NOUVEAU-NE)

- Pathologie obstétricale.
- Pathologie néonatale.
- Rechercher de principe une infection néonatale.
- Dépistage des malformations, neurosensoriel.
- Test au papier buvard avec remboursement intégral et systématique :
  - TSH, test de Guthrie, 17 OH progestérone, trypsine immuno-réactive, électrophorèse de l'hémoglobine dans les familles à risque, repérage des déficits en MCAD.
- Remboursement intégral après avis du médecin-conseil si besoin :
  - NFS, groupes A, B, O, Rhésus
  - RAI et test de Coombs si mère Rhésus négatif
  - Caryotype, ECG, EEG, examen du LCR, radiographies, sérologies des embryo-fœtopathies.

Editions VG ©

B. EXAMEN DU 9ème MOIS

- Mensurations : poids, taille et périmètre crânien.
- Examen somatique complet.
- Développement psychomoteur :
  - Tient assis sans appui
  - Réagit à son prénom
  - Répète une syllabe
  - Se déplace en rampant ou à 4 pattes
  - Mobilité symétrique des 4 membres
  - Pointe du doigt
  - Saisit un objet avec la pince pouce-index
  - Joue à coucou le voilà (couvrir un objet avec un mouchoir afin que le nourrisson le retire pour voir « réapparaître » l'objet).
- Le bilan visuel préverbal vers 9 mois comporte :
  - Inspection de l'œil : examen des paupières, vérification de la symétrie des globes oculaires, examen à l'aide d'un point lumineux
  - Recherche des 1ers réflexes visuels
  - Recherche d'une défense à l'occlusion
  - Dépistage du strabisme : étude des reflets cornéens, test de l'écran unilatéral puis alterné « de près », lunettes à secteur de dépistage
  - Recherche d'un nystagmus
  - Toute anomalie de ce bilan visuel impose un examen ophtalmologique comprenant un examen de la réfraction après cycloplégie.
- Dépistage auditif :
  - Réagit aux stimuli sonores
  - Entretien avec les parents :
    - Votre enfant entend-il bien ?
    - Votre enfant réagit-il à votre voix ?
    - Votre enfant « dialogue-t-il » avec vous ?
    - Votre enfant sursaute-t-il à un bruit fort ?
  - Réaction à l'appel (utilisation de la voix) ou acoumétrie aux jouets sonores (jouets sonores de Moatti par exemple) ou objets sonores (3 objets avec 1 grave, 1 moyen et 1 aigu)
  - Réflexe d'orientation-investigation.
- Gazouille et babille avec des modulations, dit « mama ».
- Nutrition avec respect des règles élémentaires : 500 mL de lait de suite au moins quotidien, 4 repas diversifiés avec 1 seul repas protéique.
- Vérification du calendrier vaccinal.
- Fréquence et type d'affections, antérieures et en cours.
- Conditions et respect des rythmes de vie.
- Dépistage du saturnisme :
  - Séjour dans un logement construit avant 1949 ? Si oui, y a-t-il de la peinture écaillée accessible à l'enfant ?
  - Tendance de l'enfant au comportement de pica (perversion du goût qui consiste à éprouver le besoin de manger des substances non comestibles, par exemple de la terre ou, ici, des écailles de peinture) ?
  - En cas de saturnisme, maladie à déclaration obligatoire.
- Mode de garde :
  - Attention, la peur de l'étranger qui intervient à cette période rend le changement de mode de garde peu propice.

C. EXAMEN DU 24ème MOIS

- Calendrier vaccinal.
- Mode d'alimentation.
- Dépistages sensoriels.
- Développement psychomoteur.
- Examen somatique complet dont mesures poids, taille et périmètre crânien.
- Rythme de vie.
- Fréquence et type d'affections antérieures et en cours.

D. EXAMEN ENTRE 2 ET 5 ANS

- Calendrier vaccinal.
- Mode d'alimentation.
- Dépistage sensoriel : acuité visuelle ? Strabisme ? Test à la voix chuchotée et tympanoscopie.
- Développement psychomoteur.
- Evaluation staturopondérale avec mesure de l'IMC (rebond d'adiposité ?).
- Comprend un ordre simple.
- Dépistage des infirmités mineures et des inadaptations.
- Dépistage d'anomalies orthopédiques ou stomatologiques.
- Evaluation psychomotrice centrée sur le langage.
- 3 ans = rentrée en maternelle :
  - Acquisition de la propreté
  - Mange sans aide
  - Utilise le « je ».

E. MEDECINE SCOLAIRE

La santé à l'école dépend du Ministère de l'Education et non du Ministère de la Santé.

- Examen obligatoire à 6 ans (entrée au CP) :
  - Mensurations, mesure de l'IMC
  - Mode d'alimentation
  - Calendrier vaccinal
  - Dépistage sensoriel
  - Absence d'infirmité et de troubles du comportement et de l'apprentissage
  - Evaluation de l'acquisition de la latéralité et d'un graphisme acceptable
  - Tests de reproduction graphique.
- Dépistage d'un **T**rouble du **D**éficit de l'**A**ttention avec ou sans **H**yperactivité **(TDAH).**
- Bilan de santé à 9 ans :
  - Concentré sur le dépistage des troubles du langage écrit.
- Examen d'orientation et bilan de santé à 12 et 15 ans :
  - Dialogue personnalisé, évaluation psychologique et conseil d'orientation
  - Evaluation du stade pubertaire (stade de Tanner), information sur l'acné et les nævi pigmentaires, recherche d'une scoliose
  - A 15 ans, information sur la contraception.
- La Médecine scolaire se charge de mettre en place, avec l'aide des parents et du médecin traitant :
  - PAI : Projet d'Accueil Individualisé pour les maladies chroniques
  - PPS : Programme Personnalisé de Soins pour les enfants handicapés.

© Editions Vernazobres-Grego

MORTALITE ET MORBIDITE

1. MORTALITE

- Nombre de morts rapportés à 1 000 enfants nés vivants.
- Possibilité d'enregistrer à l'Etat civil tout nouveau-né mort-né quels que soient le poids et le terme.
- L'OMS demande de prendre en compte tous les fœtus ou enfants :
  - Prématuré ≥ 22 SA et/ou
  - Mesurant au moins 25 cm et/ou
  - Avec un poids > 500 g.

<table>
<tr><th colspan="4">Mortalité infantile
3,3/1 000</th><th>Mortalité
1-4 ans</th><th>Mortalité
5-14 ans</th><th>Mortalité
15-25 ans</th></tr>
<tr><td colspan="2">Mortalité périnatale
9/1 000</td><td colspan="2"></td><td>Fréquence
0,5/1 000</td><td>Fréquence
0,2/1 000</td><td>Fréquence
garçons : 1,1/1 00
0 filles : 0,4/1 000</td></tr>
<tr><td>Mortalité
dernier
trimestre
grossesse</td><td>Mortalité
néonatale
précoce
0-8 jours :
1,6/1 000</td><td>Mortalité
néonatale
tardive
9-27 jours</td><td>Mortalité
post-néonatale
28 jours-1 an
1,1/1 000
Morts inattendues du nourrisson, malformations, traumatismes</td><td>Causes :
accidents
(1/3 des cas),
anomalies
congénitales,
cancer</td><td>Causes :
accidents
(1/2 des cas),
cancer</td><td>Causes :
accidents, cancer,
suicides</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="2">Mortalité néonatale
3/1 000 prématurités, malformation, problème obstétrical</td><td></td><td></td><td></td><td></td></tr>
</table>

2. MORBIDITE

- Morbidité : prévalence et incidence d'une maladie.
- Prévalence = nombre de cas recensés à une date donnée.
- Incidence = nombre de nouveaux cas pendant une période donnée.

A. A LA NAISSANCE (800 000 naissances par an)

- Indicateurs de morbidité : taux de césariennes (20%), taux de transfert des nouveau-nés (8%), taux de malformations (14/1 000), taux de prématurité et taux d'hypotrophie = 7% environ.

B. LES 6 PREMIERES ANNEES DE VIE

- Infirmité motrice d'origine cérébrale avec troubles du développement (0,15%).
- Infirmité sensorielle : surdité profonde (1/2 000), déficit auditif (5%), troubles de la vision (15%), strabisme (4%).
- Déficiences mentales : débiles légers = 35 000/an ; débiles moyens = 5 500/an ; débiles profonds = 1 500/an.
- Inadaptations sociale ou familiale : troubles du comportement (7/1 000), psychoses (1,3/1 000).
- Affection aiguë : accident, fièvre, infection : rhinopharyngite, bronchiolite, gastro-entérite, eczéma.

C. AGE SCOLAIRE

- Difficultés scolaires : 20% des enfants.
- Asthme et atopie handicapante : 15% des enfants.
- Caries dentaires : 10% du budget de la Sécurité Sociale.
- Obésité.

D. ADOLESCENT ET GRAND ENFANT

- Grossesse précoce, alcoolisation, drogue, violence, 0,8% victimes de viol (sur 13 000 élèves de 11 à 18 ans), suicide.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

EXAMENS DE SANTE OBLIGATOIRES

JE COCHE

20 examens médicaux :
1ère semaine, M1, M2, M3, M4, M5, M6, M9, M12, M16, M20, M24, puis tous les 6 mois jusqu'à 6 ans.

JE COCHE

TROIS certificats obligatoires :

- **8 jours.**
- **9 mois.**
- **2 ans.**

JE COCHE

Examen de la 1ère semaine de vie :

- **Rechercher une infection néonatale.**
- **Dépistage des malformations, neurosensoriel.**

JE COCHE

Développement psychomoteur au 9ème mois :

- **Tient assis sans appui.**
- **Réagit à son prénom.**
- **Répète une syllabe.**
- **Se déplace en rampant ou à 4 pattes.**
- **Mobilité symétrique des 4 membres.**
- **Pointe du doigt.**
- **Saisit un objet avec la pince pouce-index.**
- **Joue à coucou le voilà (couvrir un objet avec un mouchoir afin que le nourrisson le retire pour voir « réapparaître » l'objet).**

JE COCHE

Médecine scolaire :

- **3 ans, rentrée en maternelle :**
  - **Dépistage des troubles de l'oralité verbale**
  - **Rebond d'adiposité précoce.**
- **6 ans, rentrée au CP :**
  - **Dépistage des troubles de l'apprentissage (dyscalculie, dyspraxie, dyslexie…)**
  - **Dépistage d'un trouble du déficit de l'attention (TDAH).**
- **9 ans, dépistage des troubles du langage écrit.**
- **Adolescence :**
  - **Evaluation du stade pubertaire (stade de Tanner)**
  - **Recherche d'une scoliose**
  - **Information sur la contraception.**

UE 8
Item 253

EXAMEN MEDICAL D'APTITUDE AU SPORT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Conduire un examen médical d'aptitude au sport.*
- *Exposer les bénéfices et les inconvénients de la pratique sportive chez l'enfant.*
- *Exposer les besoins nutritionnels chez le sportif enfant.*
- *Argumenter les précautions et contre-indications à la pratique sportive intensive.*

INTRODUCTION

- La consultation médicale d'aptitude à la pratique du sport chez l'enfant a 2 objectifs : éviter une mort subite pendant l'effort (1/50 000 jeunes sportifs en moyenne) et révéler une pathologie sous-jacente.
- Cette visite médicale débouche sur un certificat médical de non contre-indication à la pratique sportive qui engage la responsabilité du médecin. A l'issue de cette consultation, la pratique d'un sport adapté à l'enfant sera conseillée, les besoins nutritionnels seront détaillés ou une contre-indication à la pratique d'un sport sera délivrée.
- En cas d'entraînement intensif ou de sport de compétition, une consultation par un médecin spécialisé et des examens complémentaires ciblés seront requis.

ADAGES ET DOGMES

- Certificat tu rédigeras, ta responsabilité tu engageras.
- Un certificat n'est pas un certificat d'aptitude, mais de non contre-indication clinique à la pratique du sport considéré.
- Le certificat de dispense permet une convalescence et se limite à quelques mois.
- Si la durée du certificat médical d'inaptitude à la pratique de l'éducation physique à l'école dépasse trois mois, une lettre détaillée doit être adressée au médecin scolaire qui devra assurer une surveillance spécifique.

DEFINITIONS

- Sport intensif :
  - Sport avec entraînement ayant une durée supérieure à 10 heures par semaine chez l'enfant de plus de 10 ans ou de 6 heures par semaine chez l'enfant de moins de 10 ans.
- Epreuve de Ruffier-Dickson :
  - Elle consiste à mesurer, au cours d'une épreuve d'effort standardisée, l'évolution de la fréquence cardiaque (FC) et de la pression artérielle (PA), couplées avec un électrocardiogramme (ECG).
- Ostéochondrose :
  - Troubles de l'ossification enchondrale touchant l'épiphyse et l'apophyse chez l'enfant en période pubertaire. Le diagnostic est suspecté par des douleurs à la palpation de l'insertion, à l'étirement passif et à la contraction résistée. Cette ostéochondrose peut siéger au niveau du talon (maladie de Sever), du genou (maladie d'Osgood-Schlatter) ou du rachis (maladie de Scheuermann).

1. CONDUIRE UN EXAMEN MEDICAL D'APTITUDE AU SPORT

A. BILAN CLINIQUE

1- Mesures anthropométriques et déroulement de la croissance

- Courbes de poids et de taille en fonction de l'âge et vitesse de croissance.
- Stade pubertaire.

2- Eliminer une contre-indication temporaire

- Infection.
- Pathologie traumatique.
- Pathologie respiratoire (asthme mal contrôlé).

3- Dépister une maladie sous-jacente à risque pour la pratique du sport

a-Cardiopathie

- Auscultation cardiaque : souffle ? Rythme régulier ? Palpation des pouls périphériques.
- ECG si sportif > 12 ans pour délivrer une 1ère licence, puis tous les 3 ans : permet d'éliminer environ 60% des cardiopathies à risque de mort subite (cardiopathie hypertrophique, syndrome de Brugada ou pathologie du QT).
- Test de Ruffier-Dickson systématique uniquement si cardiopathie connue (valeur diagnostique très relative).
- Examens complémentaires plus ciblés uniquement si anomalies constatées, type malaise ou syncope d'effort : ECG, échographie cardiaque et test d'effort.

b-Pathologie respiratoire et/ou allergique

c-Bilan de l'appareil locomoteur

- Examen complet en recherchant des signes d'ostéochondrose.
- Test de détente verticale :
  - Il consiste à fléchir les genoux, puis sauter le plus haut possible en touchant le mur avec la main, puis de comparer la performance aux normes en fonction du poids et de la taille. Il est utile en particulier pour les courses de vitesse, la natation, le tennis, le volley, le basket.
- Test de l'équilibre :
  - Statique : plier une jambe en ramenant le pied contre le genou de la jambe d'appui et garder la position.
- Toute anomalie décelée à l'examen orthopédique doit entraîner un contrôle radiologique, puis une révision de l'orientation sportive selon les caractéristiques de chaque sport.

d-Bilan sensoriel handicapant pour la pratique d'un sport

e-Signes en faveur d'une épilepsie, un diabète ou une hémophilie

B. DELIVRANCE DES CERTIFICATS

1- Absence de contre-indication à la pratique d'une activité physique

- Ce certificat n'est pas un certificat d'aptitude, mais de non contre-indication clinique à la pratique du sport considéré (loi du 16/7/1984 et décret du 1/7/1987).
- Il peut être signé par tout médecin à condition que le passé médical soit connu (carnet de santé).
- Son délai de validité est de :
  - 1 an pour le sport de loisir (colonie, camp ou club de vacances ou classe de nature).
  - 120 jours pour une 1ère licence de sport de compétition et 180 jours pour son renouvellement.

Certificat de non contre-indication à la pratique d'un sport

Je, soussigné, Dr Z..., certifie avoir examiné, ce jour, l'enfant Zizou et ne pas avoir constaté cliniquement de contre-indication à la pratique du football...

© Editions Vernazobres-Grego

2- Certificat de dispense

- Il permet une convalescence pour les enfants victimes d'une pathologie occasionnelle. La dispense est toujours limitée de quelques jours à quelques mois.

Certificat de dispense

Je, soussigné, Dr Mohammed…, certifie avoir examiné, ce jour, l'enfant Ali. Son état de santé lui interdit la pratique de la boxe… pendant 2 mois.

3- Certificat médical d'inaptitude à la pratique de l'éducation physique et sportive en milieu scolaire

- Il ne s'agit pas d'une dispense, mais d'une inaptitude totale ou partielle comprenant des indications précises d'intensité, de durée et de types d'exercices. Si la durée de ce type de certificat dépasse 3 mois, une lettre détaillée doit être adressée au médecin scolaire qui devra assurer une surveillance spécifique.

4- Contre-indication majeure à la pratique d'une activité sportive

- Inadéquation entre les capacités de l'enfant et la pratique d'un sport donné.
- Exemples de maladies concernées par ces contre-indications :
  - Certaines cardiopathies interdisent tout effort violent
  - Diabète :
    - Plongée sous-marine
    - Sport de combat
    - Parachutisme.
  - Asthme :
    - Plongée sous-marine.
  - Epilepsie :
    - Plongée sous-marine
    - Parachutisme
    - Alpinisme
    - Sports mécaniques.
  - Scoliose : haltérophilie.
  - Hémophilie : sports de combats (par contre, pratique utile de la natation).

5- Certificats particuliers

- Certains sports ou certaines situations nécessitent un certificat établi par un médecin titulaire du CES ou de la capacité en Médecine du sport ou par un médecin agréé par la fédération du sport considéré.
- Sports à risque : sports mécaniques, sports de combat pouvant entraîner un KO, sports subaquatiques, sports aériens, sports de haute montagne, sports utilisant des armes à feu.
- Situations particulières :
  - Entraînement des sportifs de haut niveau
  - Délivrance des certificats de sur-classement
  - Examen d'entrée dans une section sport-étude.

6- Niveau médico-légal

Sur le plan médico-légal, avant délivrance du certificat, il faut préciser dans le dossier et faire signer par les parents :

- L'absence de palpitations.
- L'absence de malaises au repos et à l'effort.
- L'absence de douleurs dans la poitrine.
- L'absence d'antécédents de mort subite avant 50 ans dans la famille.
- Leur engagement sur la véracité des renseignements fournis.

La rédaction d'un certificat engage personnellement la responsabilité du médecin

2. EXPOSER LES BENEFICES ET LES INCONVENIENTS DE LA PRATIQUE SPORTIVE CHEZ L'ENFANT

1- Bénéfices

- Amélioration du développement de l'enfant sur tous les plans, en particulier psychomoteurs.
- Amélioration des performances cardiaques (diminution de la fréquence cardiaque de base), respiratoires et musculaires.
- Rôle social bénéfique.
- Prévention de l'obésité.

2- Inconvénients

- Cf. Risque du sport intensif.
- Mauvaise préparation physique ou psychologique à la pratique du sport.

3. EXPOSER LES BESOINS NUTRITIONNELS CHEZ L'ENFANT SPORTIF

- Education parentale sur l'équilibre des habitudes alimentaires :
  - En quantité : au moins 1 500 kcal/jour entre 3 et 6 ans et 2 000 kcal/jour entre 6 et 11 ans
  - En qualité : répartition adéquate des 4 repas (1/4 le matin, 35% à midi, 10% au goûter et 30% le soir)
  - Respecter les besoins en eau et en calcium
  - Respecter les règles de prescription de vitamine D (supplémentation en oligoéléments inutile) : 100 000 UI en novembre et février jusqu'à 18 ans.

4. ARGUMENTER LES PRECAUTIONS ET CONTRE-INDICATIONS A LA PRATIQUE SPORTIVE INTENSIVE

A. PRECAUTIONS

1- Examen d'aptitude

Pour être déclaré apte à intégrer des structures d'entraînements régionales ou nationales, il convient d'effectuer un bilan avant le début de l'activité sportive et 2 fois par an :

- Examen clinique de repos avec données anthropométriques.
- Entretien diététique.
- Examen biologique : prise de sang (NFS, férritinémie) et bandelette urinaire (albuminurie et glycosurie).
- ECG de repos.
- Echocardiographie trans-thoracique de repos.
- Examen dentaire accompagné initialement d'un cliché panoramique dentaire.
- EFR avec courbe débit-volume.
- Dépistage des troubles visuels, auditifs et vestibulaires, épreuve d'effort avec profil tensionnel et mesures des échanges gazeux.
- Evaluation psychologique et niveau d'investissement quant à la pratique du sport par l'enfant et les parents (parfois parents plus motivés que l'enfant sportif qui veut leur faire plaisir !).

2- Conseils adaptés

Il n'est pas autorisé de pratiquer plus de 2 sports différents en compétition au cours d'une même saison sportive :

- Matériel sportif répondant aux exigences de l'entraînement intensif.
- Respecter un nombre d'heures de sommeil suffisant pour la récupération.
- Prévention des blessures par l'échauffement, étirement.
- Augmentation de la ration énergétique de 20% par semaine (glucidique).
- Informer sur le danger des produits dopants.
- Soutien psychologique.

© Editions Vernazobres-Grego

3- Prévenir les risques de l'entraînement intensif

a-Traumatologie aiguë et chronique

- Ostéochondrose :
  - × Diagnostic clinique : douleur à la palpation et à l'étirement, conséquence du surmenage
  - × 8 à 10 ans, calcanéum (syndrome de Sever)
  - × 10 à 14 ans : tubérosité tibiale (Osgood-Schlatter)
  - × 14 à 18 ans : rachis (Scheuermann).
- Fracture de fatigue : course de fond.
- Lésions musculo-tendineuses : natation et tennis.



Syndrome d'Osgood-Schlatter



Maladie de Scheuermann

b-Conséquence d'un déficit énergétique chronique

- Retard de croissance.
- Syndrome anorexie, aménorrhée et ostéoporose précoce (gymnastes, danseuses).

c-Conséquence du surentraînement

- Troubles psychologiques et/ou stress incontrôlé.
- Trouble des conduites alimentaires : anorexie mentale révélée et aggravée dans ce contexte.
- Prise de produits dopants chez l'enfant à évoquer devant les signes suivants :
  - × Anomalies de la croissance et de la puberté (analogue de la LHRH ou GH)
  - × HTA, acné, hypertrichose ou vergetures (corticoïdes)
  - × Hypotension, asthénie (diurétiques ou tranquillisants)
  - × Palpitation et tachycardie (bêta-2-mimétique, amphétamines ou caféine)
  - × Troubles du comportement (cannabis, amphétamines)
  - × Elévation de l'hématocrite (EPO).

B. CONTRE-INDICATIONS A LA PRATIQUE DU SPORT INTENSIF

- Pathologie à risque existante.
- Morphologie inadéquate à la pratique d'un sport donné (le basket-ball et le rugby requièrent des aptitudes différentes en compétition !).
- Pathologie liée à l'entraînement intensif déjà diagnostiquée.

Les références :

- *Vidailhet M. (coordinateur) Rapport AFSSA 2004 : Apports nutritionnels conseillés pour les enfants et adolescents sportifs de haut niveau de performance.*
- *Nature des examens médicaux préalables à l'inscription sur la liste des sportifs de haut niveau ou sur la liste des sportifs espoirs. Arrêté du 11 février 2004 fixant la nature et la périodicité des examens médicaux prévus aux articles L. 3621-2 et R. 3621-3 du Code de la santé publique.*
- *Contenu du bilan cardiovasculaire de la visite de non contre-indication à la pratique du sport de compétition entre 12 et 35 ans – 2009 – Société Française de Cardiologie.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • La responsabilité médicale est engagée lors de la rédaction d'un certificat. • Les risques de l'entraînement intensif existent chez l'enfant : troubles orthopédiques, endocriniens ou psychologiques. **INADMISSIBLE** • Délivrer un certificat d'aptitude pour la pratique d'un sport = 0. C'est un certificat de non contre-indication clinique. • Penser que tout médecin peut rédiger un certificat quel que soit le sport = 0. Les sports de haut niveau, sport avec sur-classement, section sport-étude et certains sports à risque exigent des médecins spécialisés dans le domaine.	• Les certificats de complaisance délivrés par le médecin sont sanctionnables. • La définition de l'entraînement intensif est de 10 heures par semaine après 10 ans et 6 heures par semaine avant. • On ne peut proposer la pratique de plus de 2 sports différents en compétition au cours d'une même saison. • Le dopage existe en Pédiatrie. • Les consultations d'aptitude au sport ne sont pas du ressort de la Sécurité sociale. La seule façon « honnête » d'en faire un acte médical remboursable par la Sécurité sociale est de faire à cette occasion un bilan de santé annuel complet. • Le médecin scolaire doit être tenu informé de tout certificat d'inaptitude d'une durée > 3 mois. • Un certificat de non contre-indication à la pratique d'un sport donné est délivré à un enfant donné, un niveau donné et une catégorie d'âge donnée.

CONDUIRE UN EXAMEN MEDICAL D'APTITUDE AU SPORT

JE COCHE

- **Bilan clinique, aucun examen complémentaire obligatoire en routine.**
- **ECG si sportif > 12 ans pour délivrer une 1ère licence.**
- **Evaluation de la croissance.**
- **Eliminer une contre-indication temporaire.**
- **Dépister une maladie sous-jacente à risque pour la pratique du sport.**

JE COCHE

- **La rédaction d'un certificat engage personnellement la responsabilité du médecin.**
- **Chaque certificat doit être signé et donné en main propre.**
- **Tout certificat de complaisance délivré par le médecin est sanctionnable.**
- **Pour l'aptitude à la pratique d'un sport : certificat de non contre-indication clinique.**

ARGUMENTER LES PRECAUTIONS ET CONTRE-INDICATIONS A LA PRATIQUE SPORTIVE INTENSIVE

JE COCHE

Médecins spécialisés pour délivrer des certificats en cas de :

- **Sports de haut niveau**
- **Sport avec sur-classement**
- **Section sport-étude**
- **Certains sports à risque.**

JE COCHE

- **Entraînement intensif : plus de 10 heures/semaine chez l'enfant > 10 ans ou > 6 heures/semaine chez l'enfant < 10 ans.**
- **Bilan complémentaire spécialisé indispensable si entraînement intensif.**
- SIX risques à prévenir : **ostéochondrose, fracture de fatigue, lésions musculo-tendineuses, retard de croissance, syndrome anorexie-aménorrhée-ostéoporose précoce, troubles psychologiques.**

UE 2
Item 45

ALIMENTATION ET BESOINS NUTRITIONNELS DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Expliquer les besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Recommandations sur la pratique de l'allaitement maternel et la préparation des biberons (INVS 2006).*
- *PNNS : Programme National Nutrition Santé 2011-2015.*

INTRODUCTION

- La promotion de l'allaitement maternel est une loi parue au Journal Officiel. Le lait de femme est l'aliment de choix pour les nourrissons jusqu'à 6 mois. Il est suffisant pour couvrir tous les besoins nécessaires. Il est donc capital de connaître les avantages de l'allaitement maternel pour pouvoir convaincre les mères avant l'accouchement si possible. Tant que l'allaitement maternel persiste, 2 mg de vitamine K per os par semaine et 1.200 UI de vitamine D par jour sont nécessaires pour le nourrisson.
- En cas d'allaitement artificiel, les préparations pour nourrisson sont préconisées entre 0 et 4 mois.
- Pour préparer le biberon, il convient de donner une cuillère mesure rase de lait en poudre dans 30 mL d'eau. Il n'est pas recommandé de le chauffer au micro-onde.
- Entre 5 et 12 mois, 500 mL de lait de suite sont indispensables pour un apport minimal de calcium et de fer, associés à une alimentation diversifiée.
- Cette diversification est proposée entre 4 et 6 mois pour tous les aliments.
- Il existe 400 à 800 UI de vitamine D par litre de lait infantile, mais 800 UI de vitamine D en plus par jour sont nécessaires. La carence en vitamine D s'appelle le rachitisme. Ce diagnostic est suspecté devant des déformations des membres, des bourrelets des extrémités et une hypotonie musculaire. Il est conforté par le dosage augmenté des phosphatases alcalines et des radiographies osseuses. La complication à redouter est l'hypocalcémie.
- Le fluor est inutile avant la première éruption dentaire et se discute ensuite après un bilan fluoré personnalisé.
- Des préparations adaptées en cas de prématurité, d'antécédents atopiques, d'allergie aux protéines de lait de vache et de régurgitations seront proposées.

ADAGES ET DOGMES

- « Le lait de femme est fait pour les enfants, le lait de vache est adapté pour les veaux ».
- Pour préparer le biberon, dans 30 ml d'eau, tu dilueras une cuillère mesure.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Les besoins nutritionnels représentent, à titre individuel, les quantités minimales à ingérer afin d'assurer le bon fonctionnement de l'organisme.
- Les apports nutritionnels conseillés (ANC) sont des abaques qui servent de repère pour l'alimentation à l'échelle d'une société. Ce sont donc des besoins qui s'inscrivent dans une moyenne et non comme le « minimum vital ».

- Le besoin nutritionnel moyen (BNM) est une moyenne des besoins individuels. Les ANC correspondent au BNM plus 2 écarts types (pour couvrir l'ensemble de la population), donc 130% environ du BNM. Les risques de carence sont jugés donc à partir du BNM.
- Le PNNS (Programme National Nutrition Santé) est un ouvrage édité régulièrement par des experts sous l'égide du Haut Conseil de la Santé Publique, qui donne des conseils pratiques en nutrition et se fixe des objectifs précis à atteindre. Les derniers en date ont été regroupés selon quatre axes :
  - Réduire l'obésité et le surpoids dans la population
  - Augmenter l'activité physique et diminuer la sédentarité à tous les âges
  - Améliorer les pratiques alimentaires et les apports nutritionnels, notamment chez les populations à risque :
    - Augmenter la consommation de fruits et légumes
    - Augmenter les apports en calcium dans les groupes à risque
    - Promouvoir l'allaitement maternel
  - Réduire la prévalence des pathologies nutritionnelles :
    - Dénutrition, troubles du comportement alimentaire.
- Si l'allaitement maternel n'est pas possible ou désiré, l'allaitement artificiel est proposé. Les laits infantiles appelés d'abord laits maternisés, puis adaptés ou 1er âge ont une dénomination précise labellisée au niveau européen : préparation pour nourrisson. Ensuite seront prescrits des laits dits de suite. Entre 1 et 3 ans une alimentation pour enfants en bas âge est préconisée (laits dits de « croissance »). Ces laits infantiles obéissent à des règles strictes de composition et de préparation. Ce n'est pas le cas de produits proposés pour alimenter les nourrissons à base d'amandes ou de châtaignes qui sont des jus et non des laits infantiles.
- La diversification alimentaire a fait l'objet de plusieurs modes. Il a été conseillé tour à tour de diversifier très tôt, puis le plus tard possible. Les derniers travaux tendent à démontrer que la date optimale se situe entre 4 et 6 mois en général et pour le gluten entre 4 et 7 mois au plus tard. Cette date est identique que l'enfant soit atopique ou pas.
- Les laits pré-épaissis le sont avec de l'amidon de riz, de maïs ou avec de la caroube. Ils sont parfois appelés : « AR » sigle de anti-régurgitation (et non pas anti-reflux, car ils n'ont pas démontré d'efficacité contre le RGO en Ph-métrie).
- Les hydrolysats poussés sont à proposer aux nourrissons allergiques aux protéines de lait de vache. Ces hydrolysats sont soit à base de protéines de lait de vache, hydrolysés par des procédés chimiques et /ou thermiques (dits lait sans protéines de lait de vache) soit des hydrolysats à base de protéines de riz. Les préparations à base de soja ne sont pas indiquées chez les nourrissons de moins de 6 mois (à cause de leur teneur en phyto-œstrogènes).
- Carence en vitamine D ou rachitisme : c'est l'ostéomalacie chez l'enfant en croissance. La synthèse de vitamine D3 (cholécalciférol) se fait dans la peau à partir d'un dérivé du cholestérol (7-dihydrocholécalciférol) par réaction photochimique. Pour être active, la vitamine D3 doit être hydroxylée deux fois : au niveau du foie en 25(OH)D3 puis du rein en 1-25(OH)D3. Elle augmente l'absorption intestinale du calcium, et permet son intégration au niveau des os. La synthèse endogène est insuffisante, nécessitant une supplémentation systématique. Le lait maternel et le lait de vache UHT contiennent 20 à 30 UI/l de vitamine D. Les laits infantiles sont enrichis en vitamine D depuis septembre 1992 sur la base de 400 à 500 UI/l pour les préparations pour nourrissons, et 500 à 600 UI/l pour les préparations de suite. Les besoins théoriques en vitamine D sont de 300 à 600 UI/j. Ces besoins théoriques sont toutefois inférieurs aux apports recommandés du fait d'une variabilité inter- et intra-individuelle. Les apports recommandés en vitamine D sont ainsi de 1 200 UI/j pour les nourrissons à peau blanche.

© Editions Vernazobres-Grego

1. BESOINS NUTRITIONNELS DES NOURRISSONS ET DES ENFANTS

A. EAU

Eau : (en mL/kg/jour)	
1 mois	150
1 mois-12 mois	120
12 mois-2 ans	100
2 à 5 ans	80
> 5 ans	55
Les apports en eau doivent être au moins égaux à 1 mL d'eau par kCal absorbé.	

B. CALORIES ET MACRONUTRIMENTS

- Les apports recommandés sont indiqués en valeur absolue en fonction de l'âge, du sexe et de l'activité, par la table des ANC (Apports Nutritionnels Conseillés).

Règle approximative
< 1 an : 100 kcal/kg Exemple : 6 mois (6 kg) = 600 kCal/j ; 1 an (10 kg) = 1 000 kCal/j
> 1 an : 1 000 kcal + 100 par an Exemple : 3 ans = 1 300 kCal/j ; 10 ans = 2 000 kcal/j

Protides : 1 g = 4 kCal
15 % de la ration
En valeur absolue, les ANC sont entre 2 mois et 2 ans de 10 g/j, puis 1 g/kg/j.

Glucides : 1 g = 4 kCal
45 à 60 % de la ration.

Lipides : 1 g = 9 kCal
35 à 45% de la ration Apports des 2 acides gras essentiels : acide linoléique et acide alpha linolénique.

C. MINERAUX

Sodium et potassium (en mEq/kg/jour)	
0 à 3 ans	1-2
Calcium : (en mg/jour)	
0 à 4 ans	400-500
5 à 7 ans	700
8 à 10 ans	900
10 à 18 ans	1 200

- Avant la diversification, l'apport lacté est suffisant.
- Après 4- 6 mois, il est nécessaire d'ingérer 500 ml de lait de suite par jour.
- De 3 ans à l'adolescence, il est conseillé de consommer 3 produits laitiers par jour.

Fer : (en mg/jour)	
0 à 10 ans	6 à 7 mg/j pour couvrir 1 à 2 mg de besoin (absorption faible du fer : 10%)

- Chez le nourrisson, 500 ml de lait de suite sont indispensables.
- Le fer des légumes secs et des végétaux est moins bien absorbé que le fer d'origine hémique (viandes rouges) : 25% versus 45%.
- Chez l'adolescent, promouvoir les aliments riches en fer (viande, abats, crustacés, céréales enrichies).

Fluor :

- Chez le nourrisson avant l'éruption dentaire, un apport médicamenteux n'est pas nécessaire.
- Ensuite, une évaluation individuelle est indispensable en fonction du type d'alimentation (sel, dentifrice), de l'eau consommée (risque de fluorose) et du risque carieux pour décider de l'opportunité d'une supplémentation médicamenteuse.
- Un brossage des dents est toujours indispensable avec un dentifrice dont la teneur en fluor est variable en fonction de l'âge.

D. VITAMINES

Vitamine K

- 2 mg à la naissance (H4) per os chez tous les nouveau-nés.
- 2 mg H4, J4, S4 per os si allaitement maternel exclusif (3 prises quelle que soit la durée de l'allaitement exclusif).
- 2 mg H4, J4 si allaitement artificiel. La troisième dose à S4 n'est pas obligatoire.

Vitamine D

- Besoins :
  - Avant 2 ans :
    - 1 000 à 1 200 UI/j si allaitement maternel
    - 600 à 800 UI/j si allaitement artificiel
    - Si famille peu compliante : 100 000 UI/ 3 mois.
    - 1 000 à 1 200/j si facteurs de risque : forte pigmentation cutanée, absence d'exposition au soleil estival, dermatose empêchant cette exposition, vêtements très couvrants en période estivale, malabsorption digestive, cholestase, insuffisance rénale, syndrome néphrotique, traitement par corticoïdes, rifampicine, phénobarbital ou phénytoïne.
  - Entre 2 et 5 ans et entre 10 à 18 ans : 2 doses de charge de 80 000 à 100 000 UI en novembre et février.
- En cas de carence : rachitisme.

E. RACHITISME

- Maladie du squelette secondaire à une carence en vitamine D qui se manifeste au niveau des zones osseuses à croissance rapide.
- Terrain : 6 mois- 4 ans, facteurs de risque pré-cités.
- Diagnostic clinique :
  - Bourrelets métaphysaires au niveau des poignets et chevilles
  - Chapelet costal : nodosités au niveau des jonctions chondrocostales.

© Editions Vernazobres-Grego


Chapelet costal

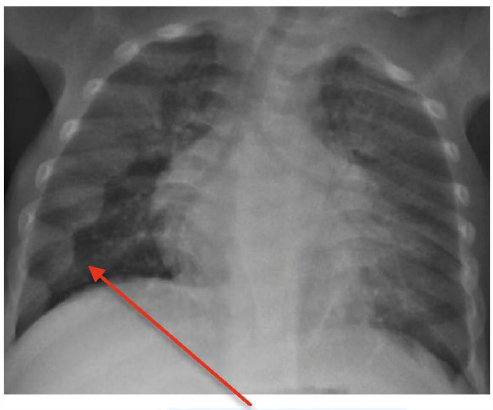

Bourrelets métaphysaires au niveau des poignets


Genu varum

- Déformation des membres inférieurs en *genu varum*.
- Lésions crâniennes : craniotabès (ramollissement des zones occipitales et pariétales, élastiques à la pression, donnant la sensation de balle de ping-pong en celluloïde) et retard à la fermeture de la fontanelle antérieure.
- Altérations dentaires : retard d'apparition dentaire avec caries précoces.
- Signes musculo-ligamentaires : hyperlaxité ligamentaire et hypotonie musculaire responsable d'un gros ventre et un retard d'acquisition postural.
- Signes respiratoires : l'hypotonie associée à des déformations thoraciques est responsable de broncho-pneumopathies.
- Complication de l'hypocalcémie : tétanie, crise convulsive apyrétique, laryngospasme, trouble du rythme cardiaque.

• Diagnostic biologique :
  - UN examen de dépistage : phosphatases alcalines très élevées
  - UN examen pour le diagnostic de certitude : 25 (OH) D3 diminuée, 1,25 $(OH)_2$ D3 d'abord normale puis diminuée
  - UN examen par crainte de la complication : dosage de la calcémie
  - UNE association fréquente : anémie hypochrome microcytaire ferriprive.

• Bilan radiologique :
  - Les signes les plus précoces sont visibles au niveau des métaphyses : radiographie du poignet
    - Elargissement transversal de la métaphyse.
    - Concavité de la ligne métaphysaire et apparition de spicules latéraux donnant l'aspect dit "en toit de pagode".
    - Aspect flou, dentelé en peigne, de la ligne métaphysaire, ou simple irrégularité dans les formes discrètes
    - Retard d'apparition des points d'ossification, qui sont flous et irréguliers.
  - Radiographie de thorax : image en « bouchon de champagne » des jonctions chondrocostales correspondant au chapelet costal clinique.


Bouchon de champagne


Radiographie du poignet : « toit de pagode »

- Traitement :
  - Le meilleur traitement est la prophylaxie systématique par de la vitamine D.
  - Rachitisme normocalcémique : vitamine D (200 000 UI en dose de charge puis 2 000 à 5 000 UI/j).
  - Rachitisme avec hypocalcémie :
    - Correction de l'hypocalcémie indispensable avant de débuter la vitaminothérapie.
  - Correction des carences associées : folates, fer.
  - Savoir évoquer un rachitisme vitamino résistant (par malabsorption, maladie rénale ou iatrogène) si échec du traitement.

2. LE LAIT DE MERE POUR TOUS LES ENFANTS

A. AVANTAGES DE L'ALLAITEMENT MATERNEL

- Pour la mère :
  - Suites de couches favorables :
    - Moins d'infection
    - Perte de poids facilitée
    - Moins de décalcification osseuse.
  - Risque de cancer du sein et de l'ovaire minoré.
  - Risque de fracture du col moindre après la ménopause.
  - Moins de diabète de type 2
  - Moindre coût que les préparations industrielles
  - Meilleure estime de soi.
- Pour l'enfant :
  - Constamment adapté aux besoins du nouveau-né au cours d'une même tétée et du temps (colostrum, lait de transition de la première semaine, puis lait de mère définitif).
  - Répond aux besoins du nourrisson jusqu'à 6 mois (excepté vitamine D et K).
  - Amélioration de la relation mère-enfant.
  - Risque minoré d'infection digestive, voire respiratoire.
  - Possible rôle préventif dans la protection contre le diabète de type 1 et l'obésité.
  - Possible rôle dans l'amélioration du quotient de développement.
  - Réduit l'incidence des manifestations allergiques.

B. PARTICULARITES ET DUREE OPTIMALE DE L'ALLAITEMENT MATERNEL EXCLUSIF

- La composition du lait de mère se distingue du lait de vache : il est plus riche en acides gras essentiels, en lactose et pauvre en protéines. Il contient de la lactofferine (qui améliore la biodisponibilité du fer), des IgA sécrétoires, des facteurs de croissance et du lysozyme entre autres.
- L'allaitement maternel exclusif permet un développement optimal du nourrisson jusqu'à 6 mois. La diversification alimentaire intervient entre 4 et 6 mois chez l'enfant toujours allaité au sein.

C. CONTRE-INDICATIONS DE L'ALLAITEMENT MATERNEL

- Pour la mère : infection par le VIH (les hépatites B et C ne sont pas des contre-indications sauf complications locales type crevasses associées ou VHC traité par RIBAVIRINE®), herpès ou gale du mamelon, miliaire tuberculeuse, abcès collecté du sein ou galactophorite, certains traitements en cours, psychose puerpérale.
- Des seins petits, des mamelons ombiliqués, des antécédents de chirurgie mammaire ne sont pas des contre-indications.
- Pour l'enfant : galactosémie, contre-indication partielle pour la phénylcétonurie. En cas d'ictère l'allaitement doit être poursuivi.
- Il faut encourager les mères à arrêter de fumer.

© Editions Vernazobres-Grego

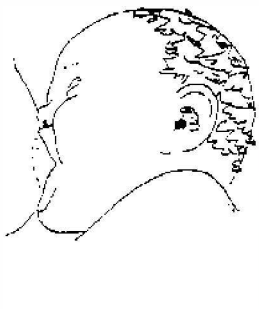
D. ACCOMPAGNEMENT DE L'ALLAITEMENT

1- Contact peau à peau et tétée précoce

- A la naissance, « mise en condition du nouveau-né » :
  - Séchage, puis immédiatement mise sur le ventre de la mère
  - Première tétée suivie d'un contact prolongé avec la mère.
- L'allaitement n'est pas compromis si le bébé ne tète pas immédiatement à la naissance.
- L'analgésie péridurale pendant le travail peut retarder le réflexe de succion, mais ne modifie pas la mise en route de l'allaitement.
- Allaitement à la demande : proximité 24 heures sur 24.

2- Position du nouveau-né et prise du sein

- Les lèvres du bébé sont retroussées sur l'aréole.
- Le mamelon est en fond de bouche.
- La langue recouvre la gencive inférieure et masse par reptation le dessous de l'aréole.
- Le nez et le menton sont en contact avec le sein.
- La bonne position du nouveau-né (face à la mère) et la prise correcte du sein par l'enfant (bouche grande ouverte, langue vers le bas, lèvres éversées et nez retroussé) permettent une succion efficace. La position de la mère doit être aussi confortable que possible : position assise ou couchée.



Position adaptée





Positions inadéquates



Conséquence d'une position inadéquate !

3- Durée et fréquence des tétées

- Allaitement à la demande (ne pas fixer un intervalle minimum entre 2 tétées).
- Tétées y compris la nuit : 6 à 8 tétées par jour.
- Proposer un sein puis le second, pour prévenir un éventuel engorgement.
- Hygiène (nettoyage et séchage du mamelon après chaque tétée).

4- Tire-lait

- En cas d'impossibilité ponctuelle d'allaitement maternel, le lait de mère peut être tiré (tire-lait électrique ou manuel) puis stocké dans un biberon et consommé sans rupture de la chaîne du froid.

5- Complications de l'allaitement (voir KB Gynécologie)

- Engorgement mammaire : contemporaine de la montée laiteuse : seins tendus et douloureux.
- Crevasses : fissures et érosions du mamelon.
- Lymphangite : fièvre + cordon induré érythémateux douloureux + signe de Budin négatif.
- Galactophorite : fièvre + signe de Budin positif.
- Abcès mammaire : fièvre + altération de l'état général + collection mammaire.

6- Utilisation de compléments

- L'allaitement exclusif suffit à satisfaire les besoins nutritionnels et hydriques d'un nouveau-né sain à terme s'il tète de manière efficace et à la demande.
- En cas d'échec, une réévaluation des positions de l'allaitement et de la tétée est effectuée.
- En cas de nécessité, l'utilisation d'une préparation pour nourrisson standard est recommandée, sauf s'il existe des antécédents familiaux d'atopie (lait HA dans ce cas).

3. ALLAITEMENT ARTIFICIEL

A. LAITS INFANTILES

- Ces préparations obéissent à des directives européennes précises dans leur fabrication.
- Elles présentent des recommandations d'utilisation identique :
  - Reconstitution : 1 cuillère-mesure rase pour 30 ml d'eau
  - Le chauffage au micro-onde n'est pas recommandé
  - Le biberon peut être proposé à température ambiante
  - Ne pas dépasser un délai de 30 minutes dès lors que le biberon a été réchauffé
  - Ne pas utiliser de l'eau embouteillée provenant d'une bouteille ouverte depuis plus de 24 heures
  - En cas d'utilisation de l'eau du robinet : faire couler l'eau pendant 5 minutes, utiliser de l'eau froide et veillez au bon entretien du robinet (nettoyage, détartrage)
  - La stérilisation des biberons n'est pas indispensable : un lavage au lave-vaisselle ou à la main, au goupillon, dans de l'eau chaude additionnée de liquide vaisselle est suffisant.

1- Laits dits « standards »

- Préparation pour nourrisson :
  - Le nourrisson règle en général lui-même ses besoins
  - On proposera (après le nourrisson disposera !) entre 0 et 4 mois :
    - La première semaine 6 à 8 fois (6 x 20 mL à J1, 6 x 30 mL à J2… 6 x 90 mL à J8)
    - La deuxième semaine : 6 x 90 mL
    - Entre J15 et 3 mois : quantité à proposer = (poids en grammes/10) + 250 mL
    - Exemple : 21 j = 6 x 100 mL ; 2 mois = 5 x 120 mL ; 3 mois = 5 x 150 mL.
- Laits de suite :
  - A proposer entre 5 et 12 mois parallèlement à la diversification alimentaire
  - Consommation d'au moins 500 mL à préconiser pour assurer en particulier les besoins en :
    - Fer
    - Calcium
    - Acides gras essentiels.
- Laits pour enfants en bas âge, dit laits de croissance :
  - Enrichi en fer, acides gras polyinsaturés et à faible teneur protéique
  - 250 ml/j à proposer entre 1 et 3 ans avec un régime normal.
- Préparation à base de soja :
  - Préparations infantiles au soja et sans lactose
  - Contre-indiqué chez le nourrisson < 1 an
  - Aucune indication médicale sauf pour des familles végétaliennes.
- Préparation infantile à base de protéines de lait de chèvre : alternative possible.

2- Laits dits « spéciaux »

- Diète semi-élémentaire : hydrolysats poussés
  - Laits dits « sans protéines de lait de vache »
  - Préparations soumises à une hydrolyse poussée

© Editions Vernazobres-Grego

  - Il existe des hydrolysats poussés de protéines de lait de vache et des hydrolysats poussés de protéines de riz.
  - Indications : allergies aux protéines de lait de vache.
  - Si échec des hydrolysats poussés dans l'APLV, proposer une préparation à base d'acides aminés libres.
- Laits pré-épaissis :
  - Préparations à viscosité accrue par de l'amidon ou de la caroube
  - Indication : régurgitations.
- Laits pour prématurés et/ou hypotrophes :
  - Laits dits « pré » enrichis en protéines
  - Indication : alimentation des nouveau-nés jusqu'à ce qu'ils atteignent un poids > 2 200 g.
- Laits sans lactose :
  - Indications : réalimentation des diarrhées sévères ou prolongées et intolérance au lactose
  - Pas d'indication systématique donc dans la diarrhée.
- Laits hypo-allergéniques :
  - Laits dits HA, avec protéines partiellement hydrolysées.
  - Ils n'ont pas d'intérêt après 6 mois. Il n'existe donc pas de lait « HA » de suite.
  - Indication : traitement préventif des manifestations d'allergie pour les enfants nés dans une famille atopique pour certains laits HA qui ont démontré leur efficacité dans des études bien menées.
  - Pas d'indication dans l'APLV.
  - Rappelons que l'allaitement maternel est l'aliment de choix chez l'allergique.

B. LAIT DE VACHE

- Le lait de vache UHT est inadapté pour alimenter le nourrisson.
- Avant 1 an, il doit être proscrit : il est carencé en acides gras essentiels, fer, vitamine D et contient en excès des protéines et du sodium.
- Après 1 an, si impossibilité de donner un lait infantile, proposer du lait de vache entier et non demi-écrémé ou écrémé.

4. DIVERSIFICATION ALIMENTAIRE

A. DIVERSIFICATION ALIMENTAIRE CHEZ LE NOURRISSON SAIN

- Rien avant 4 mois.
- Début de diversification entre 4 et 6 mois.
- Introduction du gluten après 4 mois, même si antécédents familiaux de maladie cœliaque.
- Proposer un seul repas protéique par jour (sauf si le nourrisson boit moins de 500 ml de lait).
- Débuter par l'apport de fruits à la cuillère soit directement dans le biberon.
- Poursuivre avec des légumes.
- Ne jamais cumuler augmentation des rations et changement d'aliment.
- Remplacer la préparation pour nourrisson par un lait de suite à 4 mois.
- Apport quotidien minimal de 500 ml de lait indispensable jusqu'à 1 an et conseillé jusqu'à 3 ans afin d'assurer des apports calciques suffisants.
- Ne pas forcer le nourrisson à accepter un aliment.
- Utiliser l'eau comme seule boisson autre que le lait pendant ou en dehors des repas.
- Eviter de rajouter du sel dans l'alimentation.
- La diversification alimentaire est identique chez l'enfant allergique et non allergique.
- Elle permettra d'aboutir à ... « manger 5 fruits et légumes par jour ».

B. LA DIVERSIFICATION ALIMENTAIRE EN PRATIQUE

CINQ repères :

- Apports en fer : laits infantiles jusqu'à 3 ans.
- Apports en calcium : 2 à 3 repas par jour avec des produits laitiers ou du lait infantile.
- Equilibre dans les acides gras essentiels : laits infantiles puis lorsque leur consommation diminue, par du poisson, une à deux fois par semaine.
- Diversité alimentaire : aliments différents d'un jour sur l'autre, introduction d'un maximum de nouveaux aliments dès 4 mois pour éviter plus tard des néophobies alimentaires.
- Assimiler le repas au plaisir de manger.

UN exemple de menus types pour un nourrisson de 9 mois, sevré de l'allaitement maternel :

- Matin : 1 biberon de 240 mL de lait de suite + 2 cuillères à café (10 g) de céréales avec gluten.
- Midi :
  - 200 g de légumes-viande (ou poisson) dont 20 g ou 4 cuillères à café de protéines
  - 130 g de fruits en petits pots ou fruits mixés
- 16 heures : 2 petits suisses ou 1 yaourt au lait infantile + biscuits.
- Soir : 200 g de soupe ou purée de légume + 1 dessert lacté au lait infantile ou un biberon de 240 mL.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES attention avant de cocher
INDISPENSABLE • Un seul aliment pour le nourrisson : l'allaitement maternel. • Lait artificiel : 1 cuillère-mesure pour 30 ml d'eau. • Vitamine D pour tous les nourrissons. **INADMISSIBLE** • Diversifier avant 4 mois = 0. Apport lacté exclusif avant 4 mois.	• Rachitisme = ostéomalacie du nourrisson. • Dossier de rachitisme : maltraitance nutritionnelle ? Rachitisme vitamino résistant ? Convulsions ou dyspnée laryngée ou trouble du rythme avec malaise et allongement de l'espace QT reliés à une hypocalcémie qui s'avère être un rachitisme. • Cholestase du nouveau-né avec ictère : penser à administrer de la vitamine K en parentérale : risque de maladie hémorragique. • Diversification entre 4 et 6 mois que l'enfant soit allergique, né dans une famille d'allergique ou pas.

EXPLIQUER LES BESOINS NUTRITIONNELS DU NOURRISSON ALIMENTATION LACTEE

JE COCHE

- **100-120 ml/kg d'eau.**
- **< 1 an : 100 kcal/kg/j ; > 1 an : 1 000 + 100 par an kcal/kg/j.**
- **400-500 mg de calcium/j.**
- **10 g/j de protéines entre 2 mois et 2 ans.**
- **1 à 2 mg de fer/j.**
- **Vitamine K H4, J4, S4.**
- **Vitamine D : 600-800 UI/j, 1 200/j si allaitement maternel.**

JE COCHE

- **Préparation pour nourrisson jusqu'à 4-6 mois.**
- **Préparation de suite 4-6 mois à 12 mois.**
- **Lait AR (anti-régurgitation) : RGO simple.**
- **Lait hypoallergenique : intérêt préventif si terrain atopique familial.**
- **Lait sans lactose : gastro-entérite prolongée ou sévère après 4 mois.**
- **Hydrolysats poussés de PLV : APLV.**

Les références :

- *ANSES biberon : comment le préparer et le conserver ? Mise à jour 14/06/2016*
- *J-M. Hascoet et al. Vitamine K : mise à jour des recommandations SFN Bulletin 06 Décembre 2015*
- *Lait de vache et santé des enfants Arch Ped 2008 ; 15 : 1621-32.*
- *Recommandations pour la pratique clinique. Allaitement maternel. Mise en œuvre et poursuite dans les 6 premiers mois de vie de l'enfant ANAES 2002.*
- *Alimentation des premiers mois de vie et prévention de l'allergie Arch Ped 2008 ; 15 : 431-42.*
- *ESPGHAN Complementary Feeding: A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition JPGN 46:99–110, 2008.*

UE 8
Item 248

DENUTRITION CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une dénutrition dans les différentes populations de patients.*
- *Identifier les sujets à risque de dénutrition.*
- *Prescrire un soutien nutritionnel de premier recours.*

1. DIAGNOSTIQUER UNE DENUTRITION

A. DEFINITION

- La dénutrition protéino-énergétique résulte d'une inadéquation entre les besoins et les apports protéino-énergétiques.
- Le diagnostic est clinique
- TROIS types de mesures anthropométriques ou auxologiques :
  - Rapport entre le poids mesuré et le poids attendu pour la taille (indice de Waterlow) < 90%
  - Périmètre brachial sur périmètre crânien < 0,3 chez l'enfant entre 4 mois et 4 ans
  - IMC (Indice de Masse Corporelle = P/T^2) inférieur au $3^{ème}$ percentile.
- La courbe de croissance pour le poids ET pour la taille, à jour, est donc indispensable au diagnostic.
- La cinétique de perte de poids et de taille est fondamentale.
- L'indice de Waterlow et l'IMC définissent une dénutrition récente.
- La taille rapportée à la taille attendue pour l'âge (TpA) évalue une dénutrition ancienne.
- L'appréciation clinique des masses musculaires et du pannicule adipeux est un apport complémentaire.

B. SIGNES CLINIQUES

- Fonte du pannicule adipeux.
- Fonte musculaire.
- Œdèmes ou troubles des phanères dans les formes sévères.
- Signes de carences spécifiques : pâleur (anémie carentielle), nouures des membres (rachitisme), taches de Bitôt avec xérose conjonctivale (carence en vitamine A).

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

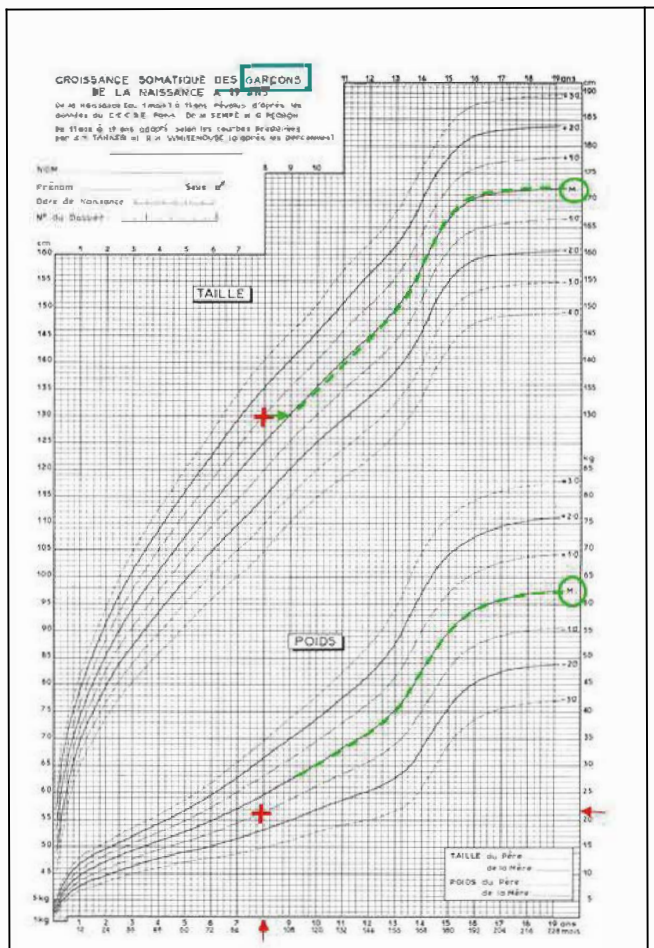
- Régimes aberrants (végétaliens).
- Toute maladie chronique : digestive (incluant les allergies alimentaires), cardio-pulmonaire, ORL (notamment hypertrophie amygdalienne obstructive), rénale, cutanée, tumorale ou inflammatoire.
- Troubles des interactions parents-enfant.
- Troubles des conduites alimentaires.
- Maltraitance.

Editions VG ©

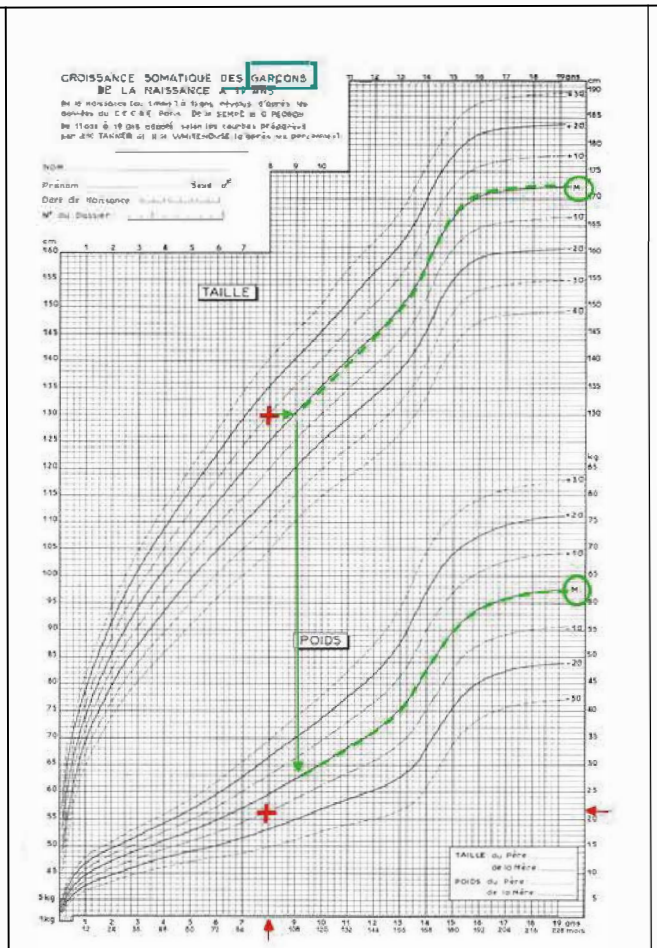
INDICE DE WATERLOW

Les trois temps de mesures

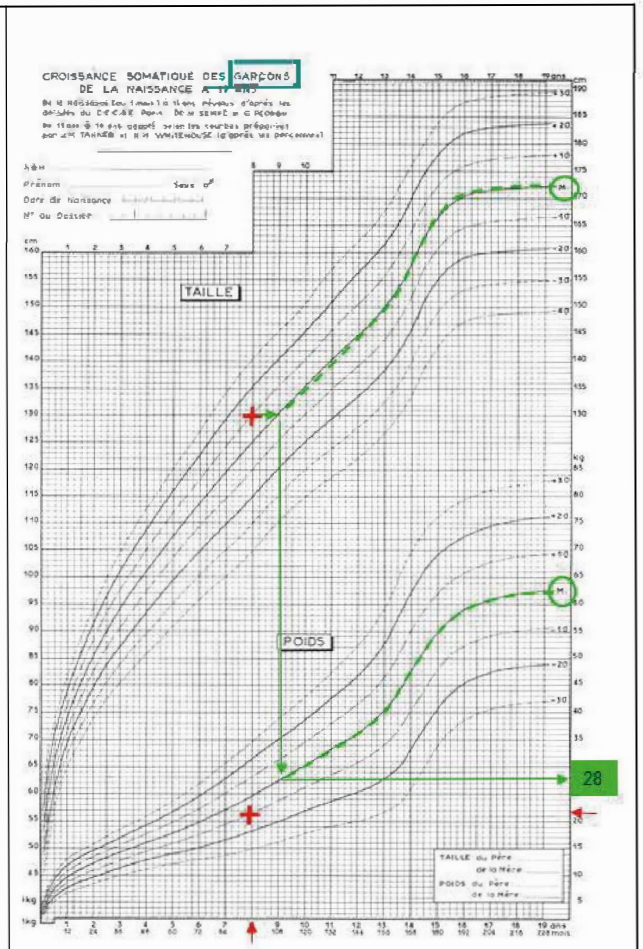
Exemple : âge 8 ans, poids 22 kg et taille 1 m 30



Rapporter la taille mesurée à 0 DS



Tracer une ligne verticale pour avoir le poids idéal



Rapporter ce poids idéal au poids constate

INDICE DE WATERLOW : 22 / 28 = 80% = dénutrition

2. IDENTIFIER LES SUJETS A RISQUE DE DENUTRITION

- TROIS situations à risques :
  - Pathologie grave
  - Diminution des prises alimentaires
  - Douleur.
- Les enfants à risques :
  - Age (risque augmenté si âge < 2 ans)
  - Maladie chronique
  - Polyhandicap
  - Régime alimentaire inadapté
  - Période péri-opératoire
  - Hospitalisation en Réanimation
  - Périodes de jeûne prolongées et répétées
  - Absence de protocole d'alimentation dans le service d'hospitalisation.

3. PRESCRIRE UN SOUTIEN NUTRITIONNEL DE 1ER RECOURS

A. DETERMINER LE POIDS CIBLE

- Poids cible : poids attendu pour la taille = poids de l'âge statural constaté.
- Exemple :
  - Garçon mesurant 1 m = âge statural de 4 ans = poids attendu de 16 kg.
  - Poids attendu d'un garçon qui mesure 85 cm = âge statural de 2 ans sur la courbe = 12 kg.

B. MODALITES D'ADMINISTRATION

- Apport oral fractionné hypercalorique ou alimentation enrichie de Compléments Nutritionnels Oraux (CNO).
- Apport entéral par sonde naso-gastrique ou gastrostomie si nutrition entérale prévue pour plus de 3 mois.
- Apport parentéral si insuffisance digestive.

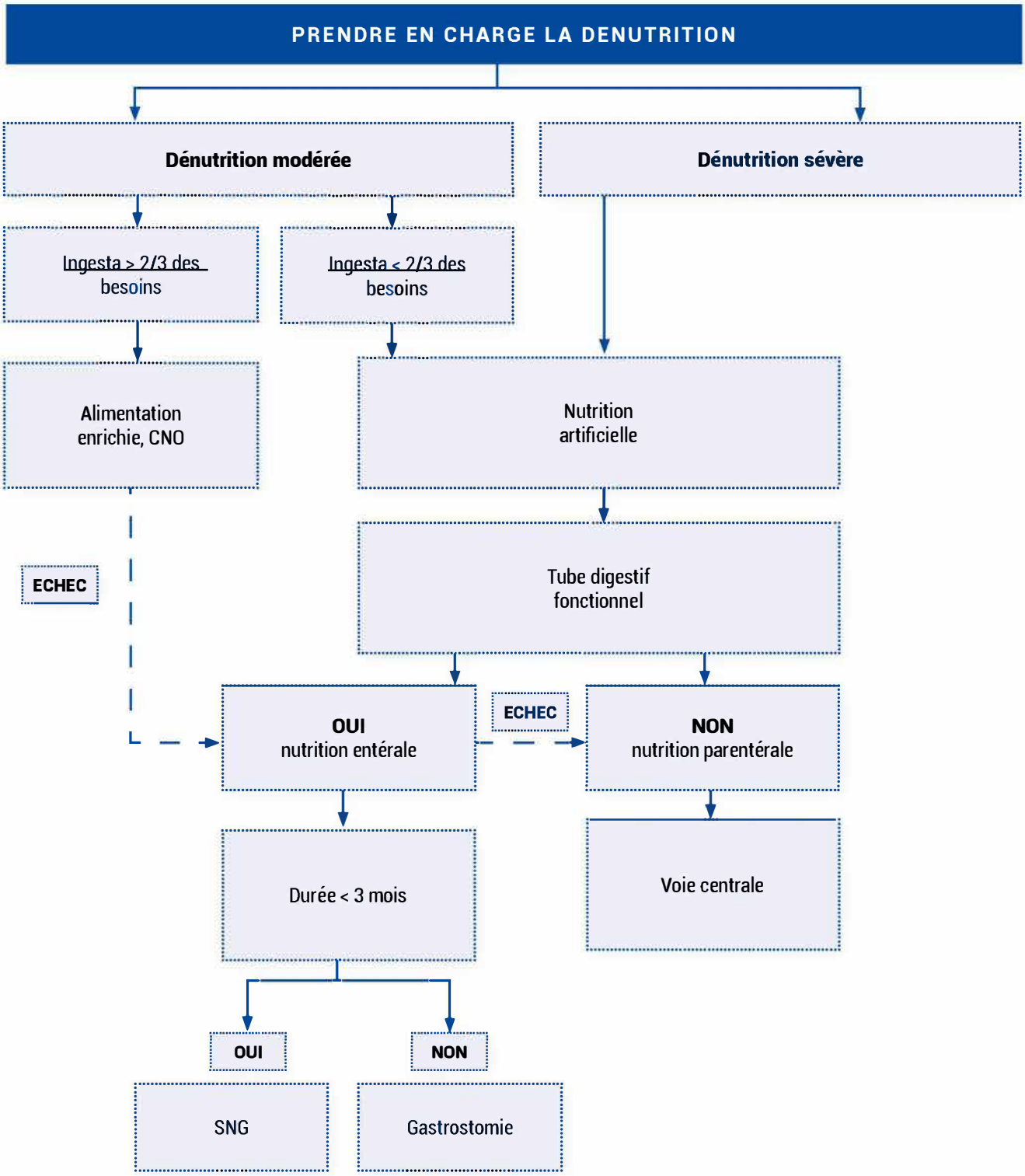
C. EVALUATION DE L'EFFICACITE DE LA RENUTRITION

- Déterminer la croissance de rattrapage.

D. SYNDROME DE RENUTRITION INAPPROPRIEE

- L'augmentation des apports caloriques doit toujours être progressive avec suivi clinico-biologique quotidien.
- Si renutrition trop rapide : risque de syndrome de renutrition inappropriée (SRI).
- SRI : hypophosphorémie, hypokaliémie, hyperglycémie.
- SRI possible sur dénutrition aiguë ou chronique.
- SRI plus fréquent si dénutrition sévère.

© Editions Vernazobres-Grego



Les références :

- *Hankard R., Colomb V., Piloquet H., Bocquet A., Bresson J.L., Briend A., et al., 2012. Dépister la dénutrition de l'enfant en pratique courante. Arch. Pediatr. 19,1110-1117, (disponible en accès libre sur www.sfpediatrie.com).*
- *Dénutrition, une pathologie méconnue en société d'abondance (PNNS – MSS – SFNEP).*
- *http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/brochure_denutrition.pdf*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Mesure de poids et taille à chaque consultation médicale. • Mise en jeu du risque vital lors d'une dénutrition : doser la phosphorémie. **INADMISSIBLE** • Se contenter du poids pour évaluer une dénutrition = 0. Poids et taille sont nécessaires pour évaluer une dénutrition. • Prescrire des examens complémentaires pour faire le diagnostic = 0. Le diagnostic est clinique. • Renutrir vite pour traiter une dénutrition = 0. Il existe un risque de syndrome de renutrition inappropriée.	• L'IMC < 3ème percentile évoque une dénutrition, mais, par définition, 3% de la population normale est < 3ème percentile. • Il ne faut pas se contenter d'une mesure : la cinétique est capitale (passer du 25ème percentile au 3ème percentile est plus inquiétant qu'une courbe régulière au 3ème percentile). • Si la cinétique de perte de poids et de taille est défavorable, le risque de dénutrition est plus grand. En cas d'infléchissement, l'enfant peut être dénutri avec une taille et un poids normaux. • Quel que soit l'indice choisi, le poids rapporté au poids attendu pour la taille dépiste une dénutrition récente, alors qu'une cassure staturale ou taille rapportée à la taille attendue pour l'âge suggère une dénutrition chronique (en général 3 mois pour que la courbe staturale s'infléchisse). • Attention, un patient obèse peut être dénutri dans le cadre d'une dénutrition protéique ! • Albumine, transthyrétine, Retinol Binding Protein sont diminués dans les dénutritions sévères, mais le diagnostic reste clinique. • En pratique clinique, l'IMC est peu utilisé dans le diagnostic de la dénutrition chez l'enfant. Au contraire, il est largement utilisé dans le dépistage et la prise en charge de l'obésité de l'enfant.

DIAGNOSTIC

JE COCHE	**Le diagnostic de la dénutrition est clinique et repose sur un faisceau d'arguments :** • **Rapport PB/PC jusqu'à l'âge de 4 ans < 0,3** • **Score de Waterlow < 90% : poids rapporté au poids attendu pour la taille** • **IMC < 3ème percentile.** **Courbe de croissance : cinétique de perte de poids et de taille.**

IDENTIFICATION DES SUJETS A RISQUE ET DIAGNOSTIC

JE COCHE	TROIS situations à risque : • **Pathologie grave et/ou chronique** • **Diminution des prises alimentaires** • **Douleur.**

PRESCRIRE UN SOUTIEN NUTRITIONNEL DE 1ER RECOURS

JE COCHE	**Poids cible : poids attendu pour la taille = poids de l'âge statural constaté.** TROIS possibilités : • **Apport oral fractionné enrichi** • **Nutrition entérale par sonde naso-gastrique ou gastrostomie** • **Apport parentéral si insuffisance digestive.** TROIS examens pour dépister un **syndrome de renutrition inappropriée** : • **Hypophosphorémie** • **Hypokaliémie** • **Hyperglycémie.**

UE 2 & 8
Items 51, 241, 279 & 282

RETARD STATURO-PONDERAL DIARRHEE CHRONIQUE MALADIES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES DE L'INTESTIN (MICI)

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

N° 51. Retard de croissance staturo-pondérale

- *Diagnostiquer un retard de croissance staturo-pondérale.*

N° 241. Hypothyroïdie

- *Diagnostiquer une hypothyroïdie chez le nouveau-né et l'enfant.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*

N° 282. Diarrhée chronique

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

N° 279. Maladies Inflammatoires Chroniques de l'Intestin (MICI) chez l'enfant

- *Diagnostiquer une maladie de Crohn et une recto-colite hémorragique.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Recommandations HAS sur le syndrome de Turner avec PNDS 2008.*
- *L'hormone de croissance chez l'enfant non déficitaire HAS 2011.*
- *Conférence d'expert européens sur les nouveaux critères de diagnostic de la maladie cœliaque : Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease 2012.*

INTRODUCTION

- L'évaluation du poids et de la taille de l'enfant se fait à chaque consultation en pédiatrie. « C'est une fenêtre ouverte sur la santé de l'enfant ».
- La courbe staturo-pondérale qui en découle est systématiquement reconstituée. La courbe peut être linéaire sur le même couloir des percentiles. Il s'agit souvent d'un retard simple. En cas de stagnation, d'infléchissement ou cassure de la courbe, le retard est toujours pathologique.
- En cas de retard statural prépondérant, une étiologie endocrinienne (déficit en hormone de croissance, hypothyroïdie ou hypercorticisme), génétique (syndrome de Turner ou maladies osseuses constitutionnelles), ou parfois une maladie cœliaque, sont à l'origine de petites tailles.
- Au contraire quand l'infléchissement pondéral survient avant la cassure staturale, les causes sont nutritionnelles et/ou digestives (maladie cœliaque, allergie aux protéines du lait de vache ou mucoviscidose chez le nourrisson ou les MICI chez le grand enfant par exemple).
- Ces pathologies s'accompagnent volontiers de diarrhée chronique (raison pour laquelle nous regroupons tous ces items dans un même chapitre). Au contraire, le syndrome de l'intestin irritable ou diarrhée fonctionnelle est responsable de diarrhée chronique sans retentissement sur la courbe staturo-pondérale.
- Il faut savoir que toutes les pathologies chroniques, qu'il s'agisse d'une insuffisance cardiaque, d'une insuffisance rénale, d'une pathologie maligne, retentissent sur l'état général et peuvent conduire à une cassure pondérale.
- Un bilan de base permet d'orienter l'étiologie : NFS, C-réactive Protéine, ionogramme sanguin, urée, créatininémie, IgA totales et IgA anti-transglutaminase, T4, TSH, IgF1 et âge osseux. Un caryotype est à prescrire chez les filles.
- Si la taille casse brutalement, une IRM est prescrite pour éliminer un craniopharyngiome, et T4, TSH pour la recherche d'une thyroïdite d'Hashimoto.
- D'autres examens seront prescrits en fonction de l'orientation clinique.

ADAGES ET DOGMES

- La prise en charge d'un retard staturo-pondéral reposera sur l'analyse de la courbe de croissance.
- Devant un retard statural isolé de la fille, le syndrome de Turner, tu rechercheras.
- Si retard statural prépondérant, une étiologie endocrinienne tu privilégieras.
- Si retard pondéral prépondérant (hypotrophie), une étiologie digestive tu privilégieras.
- Devant un déficit en GH, l'IRM tu demanderas.

DEFINITION ET TERMINOLOGIE

1- Définition

- Taille ± Poids inférieurs au 3ème percentile ou – 2 DS, ou infléchissement sur la courbe : retard staturo-pondéral.

2- Terminologie

- **Normales du poids et de la taille et de l'IMC :** valeurs comprises entre le 3ème et 97ème percentile. 2,5 à 3% des individus normaux ont une taille et/ou un poids en dehors des limites statistiques. 95% des enfants sains sont entre -2 et + 2 DS. Les courbes sont distinctes pour les filles et les garçons.
- **Retard statural ou pondéral :** taille ou poids inférieurs au 3ème percentile ou - 2DS.
- **Infléchissement statural ou pondéral :** gain en poids ou taille insuffisant par rapport à la cinétique de la courbe des percentiles.
- **Cassure ou stagnation staturale ou pondérale :** absence complète de croissance staturale ou pondérale.
- **Age osseux :** niveau de maturation sur une radiographie osseuse
  - Sur une radio de face de la main et du poignet gauches, de 2 ans à la période pubertaire :
  - Les images observées sont comparées à l'atlas de Greulich et Pyle.
  - L'apparition de l'os sésamoïde du pouce signe le début de la puberté.
- **Age chronologique :** âge civil.
- **L'Indice de Masse Corporelle (IMC) :** poids (kg)/taille (m^2) : reflet de l'état nutritionnel et de la masse grasse.
- **Age statural :** âge correspondant sur les courbes à la taille de l'enfant rapportée à la moyenne.
- **Taille « cible » de l'enfant en fonction de la taille des parents :**



$$\frac{\text{Taille (père + mère) (cm) + 13 cm si masculin, - 13 cm si féminin}}{2}$$

- Lorsque la taille de l'enfant est très inférieure à celle que font prévoir les tailles des parents, il faut rechercher une cause à cette différence.

PHYSIOPATHOLOGIE

1- Facteurs intervenant dans la croissance

- Facteurs **CONSTITUTIONNELS :**
  - Génétiques et facteurs de développement
  - Structure osseuse et cartilage de conjugaison.
- Facteurs **ENERGETIQUES :**
  - Apport nutritionnel
  - Appareil digestif (absorption des nutriments) et hépatique
  - Appareil rénal (équilibre du milieu intérieur)
  - Appareils pulmonaire et cardiaque.

© Editions Vernazobres-Grego

- Facteurs **ENDOCRINIENS :**
  - Hormone de croissance (GH) et IGF1
  - Hormones thyroïdiennes
  - Hormones stéroïdes : hormones sexuelles (œstrogènes et testostérone)
  - Le cortisol et la prolactine par exemple ne sont pas impliqués dans la croissance squelettique, même si une hypersécrétion a des conséquences sur la taille.
- Facteurs **PSYCHOLOGIQUES.**

2- Etapes de la croissance

a-Pendant la vie intra-utérine

- La croissance est surtout sous l'influence des facteurs intra-utérins (IGF, insuline), non influencée par les facteurs endocriniens.
- Croissance fœtale = 50 cm en 9 mois.

b-De la naissance à 4 ans

- La croissance dans la première année est maximale. Elle est sous l'influence des facteurs génétiques, de la nutrition et des hormones thyroïdiennes.
- Chez les enfants destinés génétiquement à être petits, on constate pendant cette période, une vitesse de croissance inférieure à la normale. Ils rejoignent vers 2 ans, le couloir qu'ils suivront ensuite.
- Croissance normale :
  - En moyenne : prise de 1 g/h les 3 premiers mois (soit 24 g/j), 20 g/j le 2ème trimestre, 15 g/j le 3ème trimestre et 10 g/j le 4ème trimestre.
  - Le poids double à 5 mois
  - Le poids triple à un an
  - Le périmètre crânien augmente de 12 cm la première année
  - PC = T/2 (cm) + 10 la première année
  - T = 85 cm à 2 ans.

Age (ans)	Poids (kg)	Taille (cm)	Périmètre crânien
1	10	75	47
2	12	85	48
3	14	95	49
4	16	100	50

c-De 4 ans à la puberté

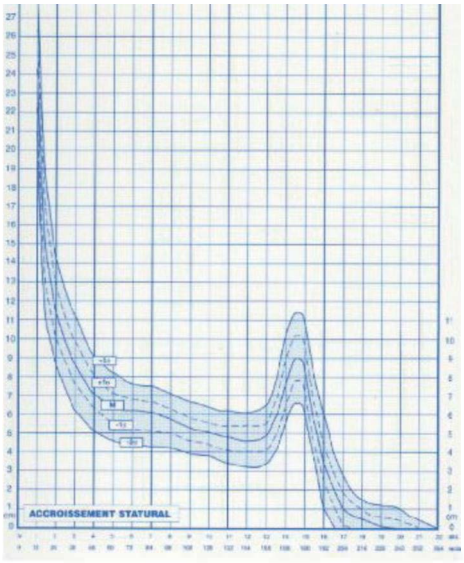
- La croissance dépend essentiellement de l'hormone de croissance (cortisol et T4 à un degré moindre).
- De 4 à 11 ans, les courbes de poids et de taille en fonction de l'âge sont les mêmes pour les garçons et pour les filles.
- La taille augmente de 5 à 6 cm/an de manière linéaire, pendant cette période.

d-Phase pubertaire

- La croissance est sous l'influence des stéroïdes sexuels sécrétés par les gonades.
- Le gain statural annuel pendant cette phase passe de 5 cm à 9-10 cm.
- Entre le démarrage clinique de la puberté et l'âge adulte, la taille augmentera en moyenne de 20-25 cm chez la fille et de 25-30 cm chez le garçon.

e-La phase post-pubertaire

- La dernière partie de la croissance se fait essentiellement au niveau des genoux. La fin de la croissance est marquée radiologiquement par la disparition du point d'ossification secondaire de la crête iliaque : indice de Risser sur une radio de face du bassin.



Courbe d'accroissement statural selon l'âge

Première année de vie = croissance rapide, 25 cm/an
Période prépubertaire = croissance lente et régulière, 5 cm/an
Croissance pubertaire = 9-10 cm/an
Croissance post pubertaire

1. DIAGNOSTIQUER UN RETARD STATURO PONDERAL

A. CLINIQUE : LA COURBE DE POIDS ET DE TAILLE

- Etablie à partir d'au moins 2 mensurations par an, marquées sur le carnet de santé.
- Exprimée en déviations standards (DS) par rapport à la moyenne de la population générale ou en percentiles dans les carnets de santé :
  - Un percentile donné représente le pourcentage de la population ayant une valeur égale ou inférieure au paramètre mesuré.
  - A un âge donné, 95% de la population a une taille située entre +2 et -2 DS.
- L'analyse de la courbe nécessite la taille des parents et la cinétique des poids et taille de l'enfant
- Détermine le début du retard staturo-pondéral :
  - Retard pondéral suivi ultérieurement d'un retard statural
  - Retard statural initial puis prédominant.
- Permet de calculer la vitesse de croissance en cm/an.
- Le retard staturo-pondéral est défini par :
  - Une taille et un poids situés au-dessous du 3ème percentile ou de -2DS ET/OU
  - Un changement de couloir sur les courbes.
- Le retard statural prépondérant est évalué au mieux par :
  - Une taille discordante avec la taille cible calculée à partir des parents
  - Un ralentissement de la vitesse de croissance (VC) staturale.
- Le retard pondéral prépondérant est évalué au mieux par les indices de dénutrition :
  - IMC : Index de Masse Corporelle
  - P/PT : Poids/ Poids sur la Taille pour l'âge
  - PB/PC : Périmètre Brachial/ Périmètre Crânien (chez enfant < 4 ans).

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Guidés par l'interrogatoire, l'examen clinique et la courbe de croissance afin d'évoquer les 5 grands mécanismes étiologiques : causes énergétiques (nutritionnelles et pathologies intercurrentes), génétiques (syndrome de Turner, maladie osseuse), hormonales, environnementales (socio-économiques et psychiques) ou petite taille constitutionnelle (diagnostic d'élimination).
- Tableau clinique évocateur d'une pathologie ou d'une cause, les explorations sont ciblées :
  - IRM hypophysaire : faite en urgence en cas de cassure de la courbe de croissance ou de syndrome polyuro-polydipsique
  - Dosage cortisol si retard statural et prise de poids : maladie de Cushing ?

© Editions Vernazobres-Grego

- Caryotype pour une suspicion de Turner
- Clichés du squelette pour une maladie osseuse constitutionnelle
- Bilan de malabsorption si troubles digestifs ou retard pondéral, pâleur, ecchymose facile (carence en vitamine K).

- Aucune orientation sur l'origine du retard, le bilan initial est le suivant :

Retard pondéral prépondérant	Retard statural prépondérant
NFS, VS ou CRP	Caryotype chez la fille
Anticorps IgA antitransglutaminase (IgA ATG)	IRM cérébrale si cassure staturale
Dosage pondéral des IgA	IGF1
Ionogramme sanguin, fonction rénale	T4, TSH
Bilan phosphocalcique	FSH, LH si période puberté
Bilan hépatique	Age osseux

- Bilan de deuxième intention :
  - Test de la sueur si l'enfant est né avant 2002 ou hors de France
  - Bilan allergologique à la recherche d'une allergie alimentaire
  - Indications des tests de stimulation de la GH, toujours accompagnés d'une IRM hypophysaire :
    - Vitesse de croissance très ralentie
    - Vitesse de croissance infléchie après irradiation crânienne
    - Retards de croissance avec IgF1 abaissée.

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1-Retard pondéral prépondérant

a-Maladies digestives responsables de diarrhée chronique

- Maladie cœliaque
- Allergie aux protéines du lait de vache (non IgE médiée de type IV) chez les nourrissons
- Maladies Inflammatoires Chroniques de L'intestin type maladie de Crohn chez le grand enfant
- Mucoviscidose à tous les âges (faire un test de la sueur), si l'enfant n'a pas été dépisté ou est né avant 2002
- Attention, le syndrome de l'intestin irritable est responsable de diarrhée chronique, mais n'engendre jamais de retard staturo-pondéral.

b-Atteintes chroniques des autres organes

- Toutes les maladies chroniques sévères peuvent induire un retard staturo-pondéral.

c-Carence d'apport

- Penser à une maltraitance
- Régime « déviants » : alimentation végétalienne (jus végétaux à la place du lait infantile)
- Trouble de l'oralité alimentaire primitif ou secondaire à des nutritions artificielles
- Contexte particulier de l'anorexie mentale (en particulier chez l'adolescente).

d-Retard régulier sans « changement de couloir »

- Petit poids constitutionnel
- RCIU sans rattrapage.

2-Retard statural prépondérant

a-Déficit en GH : cf infra

b-Hypothyroïdie : cf infra

c-Hypercorticismes

- Infléchissement de la taille avec prise de poids
- Secondaires à une corticothérapie prolongée ou maladie de Cushing exceptionnelle chez l'enfant
- Signes cliniques : obésité facio-tronculaire, pilosité, acné, vergetures
- Biologie : augmentation du cortisol libre urinaire, disparition du rythme nycthéméral du cortisol, absence de freinage du cortisol au test à la Déxaméthasone.



Maladie de Cushing

d-Syndrome de Turner : cf infra

e-Maladies Osseuses Constitutionnelles (MOC) ou syndromes polymalformatifs

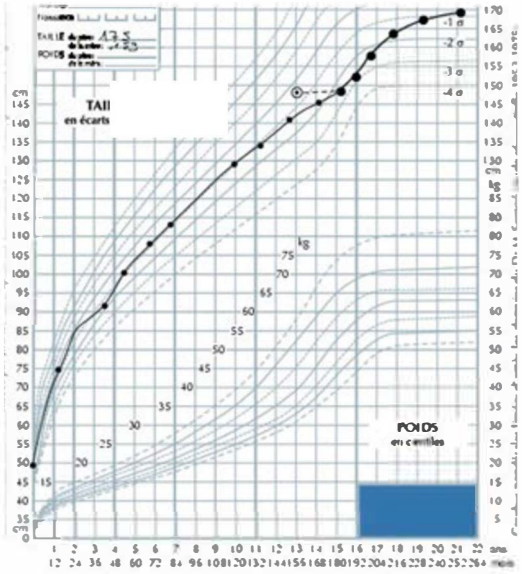
3- Diagnostics fréquents, mais diagnostics d'élimination…

a- Retard de croissance intra utérin

- 10% des enfants nés avec un RCIU ne rattrapent jamais leur retard de croissance
- La croissance est régulière mais sur une courbe inférieure au 3ème percentile ou à -2DS
- Le poids est en rapport avec la taille
- Aucun élément biologique ou radiologique ne permet un diagnostic spécifique
- Le diagnostic est clinique, sur la courbe de croissance et l'anamnèse
- La taille se normalise le plus souvent dans les 2 premières années de vie ou sinon un bilan est effectué
- Traitement par hormone de croissance vers l'âge de 3 ans pour les tailles < -3DS.

b-Petite taille constitutionnelle

- Le poids et la taille de naissance sont normaux
- La croissance est régulière, mais sur une courbe inférieure au 3ème percentile ou à -2DS
- Un (ou les deux) parent(s) est (sont) petit(s). La taille cible est calculée
- L'examen clinique est normal. Une MOC doit être éliminée.



c-Retard simple pubertaire

- La croissance se ralentit 2 à 3 ans avant l'âge de la puberté après une période de croissance normale
- Contexte de retard pubertaire familial
- Plus fréquent chez le garçon que chez la fille
- Une taille normale cible est constatée après déclenchement de la puberté.

© Editions Vernazobres-Grego

D. TRAITEMENT PAR GH

- Hormone de croissance recombinante, de synthèse, produite par génie génétique
- Injections quotidiennes par voie sous-cutanée avec des systèmes auto-injecteurs (stylos)
- SIX indications selon l'HAS :
  - Déficit en GH : 2 tests de stimulation GH déficitaires < 7 ng/ml
  - RCIU : taille de naissance < - 2DS pour l'âge gestationnel et taille < - 3DS à l'âge de 4 ans ou plus
  - Syndrome de Turner : taille < - 2DS et VC < 4 cm/an
  - Insuffisance rénale chronique : taille < - 2DS et VC < 4 cm/an
  - Dyschondrostéose (MOC avec anomalie du gène SHOX)
  - Syndrome de Prader-Willi.

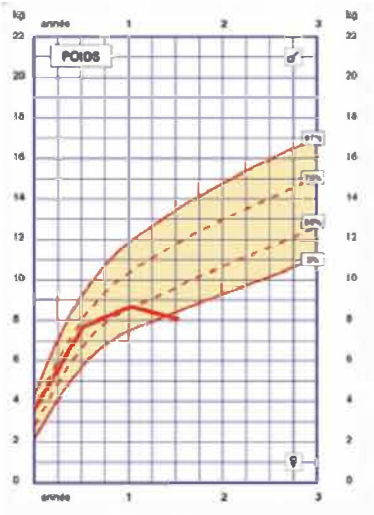
2. MALADIE CŒLIAQUE

1- Terrain

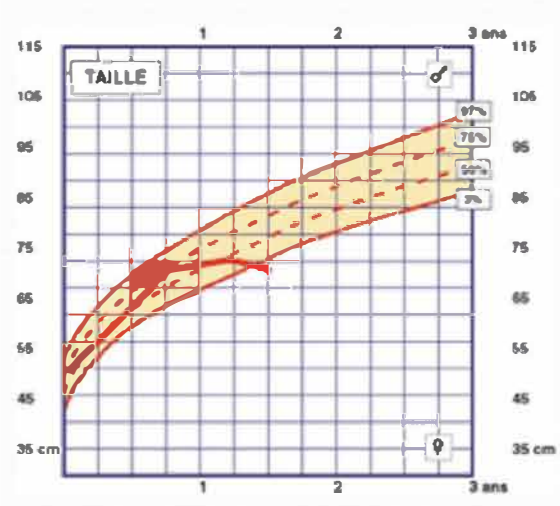
- Maladie des enfants d'ethnie blanche ou originaire du Maghreb.
- Terrain à risque : dermatite herpétiforme, trisomie 21, syndrome de Turner, diabète de type 1, iECN2016 thyroïdite auto-immune, maladie cœliaque dans la famille. iECN2016
- Secondaire à une intolérance au gluten chez des enfants génétiquement prédisposés.
- Elle n'existe donc pas chez des nourrissons en allaitement exclusif.
- Elle peut apparaître à tout âge de la vie, même si la forme typique est celle du nourrisson.

2- Clinique

- Forme clinique typique :
  - Infléchissement ou cassure de la courbe de poids puis de taille après l'introduction de la farine contenant du gluten (cf. courbes)



Courbe poids



Courbe taille : infléchissement décalé

- Dénutrition avec aspect de "**fesses tristes**" : amyotrophie





- **Syndrome de malabsorption digestive** : diarrhée chronique graisseuse (stéatorrhée), ballonnement abdominal, pâleur (carence martiale)

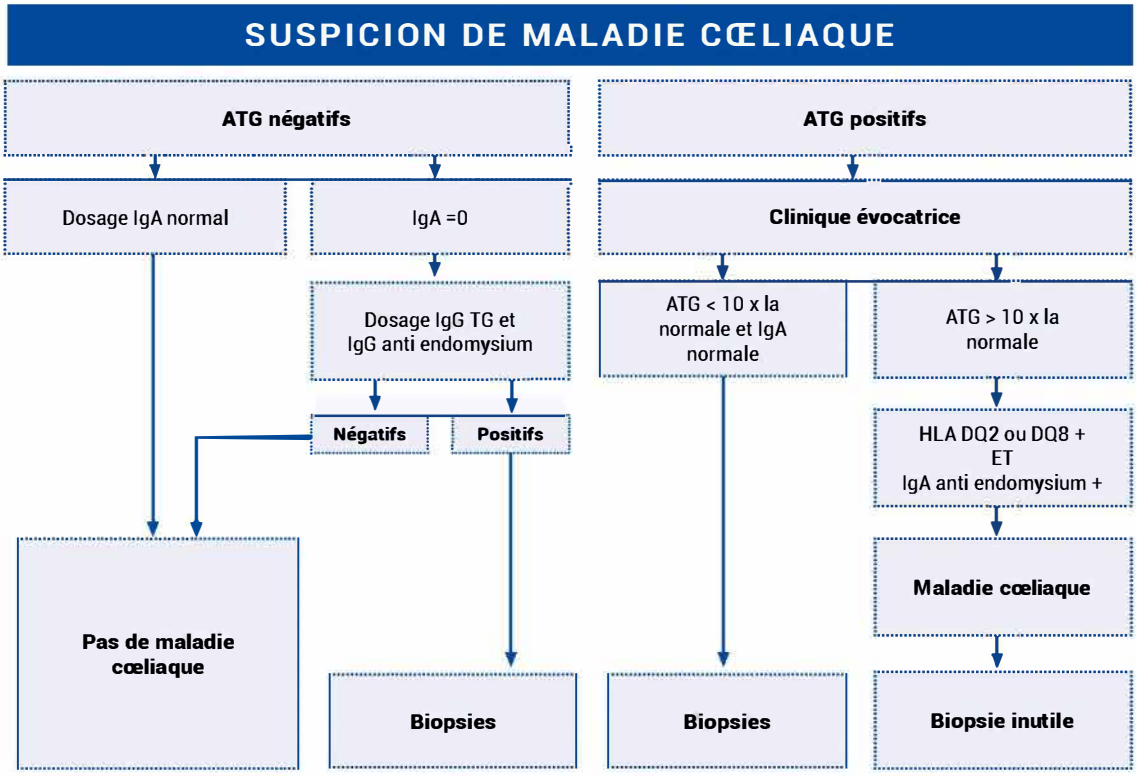



- Troubles du comportement : apathie, tristesse et anorexie.

- Formes cliniques atypiques possibles :
  - Dans 1/4 des cas : constipation
  - Retard de taille ou pubertaire isolé sans troubles digestifs
  - Anorexie isolée
  - Douleurs abdominales isolées
  - Hippocratisme digital
  - Aphtoses buccales (fait discuter également une maladie de Crohn)
  - Troubles du comportement isolés.
- Rarement mais évocateurs :
  - Dermatite herpétiforme ECN2016
  - Altération de l'émail dentaire
  - Carence en fer résistante à la supplémentation martiale
  - Rachistisme vitamino résistant
  - Hépatite cœliaque. ECN2016
- Diagnostic :
  - Anticorps IgA anti-transglutaminase (ATG) négatifs et IgA normaux (dosage couplé car déficit en IgA associé dans 2% des cas) : ce n'est pas une maladie cœliaque
  - Si déficit en IgA : doser les IgG antitransglutaminases et IgG anti-endomysium
  - Clinique évocatrice ET IgA ATG supérieurs à 10 fois la norme ET HLA DQ2 ou DQ8 positifs ET IgA anti-endomysium positifs : c'est une maladie cœliaque sans biopsie intestinale nécessaire
  - Si les IgA ATG sont positifs mais < 10 fois la norme avec IgA normaux : endoscopie avec biopsies (3 au niveau de D2 et 1 au niveau du bulbe) pour affirmer le diagnostic

© Editions Vernazobres-Grego

- Diagnostic histologique : atrophie villositaire totale, augmentation compensatrice des cryptes, infiltration lymphoplasmocytaire du chorion et augmentation des lymphocytes intra-épithéliaux
- Syndrome de malabsorption : carence en fer, vitamines liposolubles. Le test au D Xylose est obsolète.



- Jamais de régime sans gluten empirique. Un diagnostic précis est constamment exigé.
- Traitement diététique à vie par exclusion du gluten : seigle, blé, orge (l'avoine pure serait tolérée). Les farines de riz et de maïs sont autorisées.
- Planification du suivi :
  - Education des parents, consultation avec une diététicienne, mise en place d'un PAI
  - Prise de contact avec une association de malades (AFDIAG)
  - Pas de prise en charge à 100%, mais remboursements partiels de produits sans gluten
  - Vérification de l'amélioration après éviction du gluten : clinique en quelques semaines, biologique en quelques mois, histologique en 6 à 18 mois.
- TROIS risques majorés à distance possibles (risque > population générale) :
  - Pathologies auto-immunes : recherche systématique thyroïdite, diabète
  - Lymphome du grêle, carcinome gastrique, œsophagien, ovarien chez l'adulte
  - Ostéopénie.

3. MALADIES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES DE L'INTESTIN (MICI)

1- Clinique

- Incidence en progression importante chez l'enfant.
- Maladies du grand enfant et adolescent (une colite du petit enfant doit faire rechercher un déficit immunitaire ou une maladie monogénique avec manifestation digestive).
- Le retard de croissance est la spécificité pédiatrique des MICI qui peuvent se révéler par ce symptôme de manière isolée en contexte inflammatoire biologique sans manifestations digestives.
- Eviter de distinguer initialement maladie de Crohn (MC) et rectocolite hémorragique (RCH) car formes frontières trop fréquentes (d'où la dénomination globale de MICI).
- Beaucoup de symptômes en commun, mais certains paramètres orientent plutôt vers MC ou RCH.

	MC	MCH
Clinique :		
Tableau initial	Souvent torpide = retard diagnostic	Tableau plus aigu
Diarrhée chronique	+++	++
Rectorragies	+	++++
Perte de poids	++++	+
Retard statural	+++	+
Lésions anopérinéales	+++	+
Douleurs abdominales	+++	++
Manifestations extradigestives	++	+
Manifestations systémiques, extradigestives ou atypiques	Fièvre ou asthénie prolongée Retard de croissance ou un retard pubertaire isolé Syndrome inflammatoire isolé, anémie chronique, entéropathie exsudative Aphtose buccale, arthralgies, uvéite Erythème noueux, *pyoderma gangrenosum* Hépatite auto immune, cholangite sclérosante.	
Biologie :		
pANCA	10-15 %	70-85 %
ASCA	60 %	15 %
Calprotectine fécale	Elevée	Elevée
VS, CRP	Très élevée	Elevée
Albuminémie	Souvent abaissée Carence en	Parfois abaissée
Vitamines et minéraux	fer, folates, B12.	Carence en fer
Localisation	Atteinte iléocolique prédominante Tout le tube digestif peut être atteint	Lésions limitées au colon
Endoscopie	Lésions discontinues. Ulcérations aphtoïdes ou profondes. Sténoses et fistules possibles.	Lésions continues sans intervalle de muqueuse saine. Ulcérations superficielles. Aspect granité, érythème.
Histologie	Atteinte de toute la paroi. Granulome épithélioïde et gigantocellulaire retrouvé dans 30% des cas, pathognomonique.	Atteinte limitée à la muqueuse. Ulcérations et abcès cryptique.
Complications :		
Abcès ou fistules	+++	0
Sténose digestive	+++	0
Mégacôlon toxique (distension > 6 cm à l'ASP)	0	+++
Colite aiguë gave	+	+++
Risque de cancer du colon majoré (surtout si cholangite sclérosante associée)	+	++

2- Diagnostic différentiel

Syndrome de l'intestin irritable ou diarrhée fonctionnelle :

- Cause la plus fréquente de diarrhée chronique.
- Diarrhée abondante isolée, avec débris alimentaires, survenant plus le jour, sans altération de l'état général.
- Croissance staturo-pondérale normale.
- Diagnostic clinique si les critères de ROME IV sont remplis.
- Traitement par régime adapté et surveillance.

© Editions Vernazobres-Grego

HUIT diagnostics devant une douleur et/ou masse en fosse iliaque droite avec altération de l'état général :

- Maladie de Crohn
- Appendicite
- Torsion d'annexe
- Infection digestive bactérienne
- Lymphome intestinal (avec invagination parfois)
- Tuberculose intestinale (selon contexte)
- Amœbome (selon contexte)
- Grossesse extra-utérine (de principe chez la fille pubère).

3- Paraclinique

- Devant une symptomatologie évocatrice.
- 1er temps : examens non invasifs :
  - NFS, VS, CRP, albuminémie, ferritinémie
  - Coproculture et recherche de toxine de Clostridium difficile
  - Examens sérologiques : ASCA, pANCA
  - Calprotectine fécale (reflet de l'inflammation de la muqueuse digestive)
  - Echographie-doppler avec mesure des parois intestinale et recherche d'une hyperhémie pariétale.
- Si tous ces examens sont normaux, la probabilité d'une MICI est quasi nulle.
- Dans le cas contraire il faut impérativement faire une endoscopie haute et basse avec entéro IRM, pour confirmer le diagnostic de MICI et en préciser son extension.
- Le diagnostic de maladie de Crohn n'est porté que lors de l'identification d'un granulome gigantocellulaire et épithélioïde à la biopsie. Il est préférable de parler de MICI dans tous les autres cas.

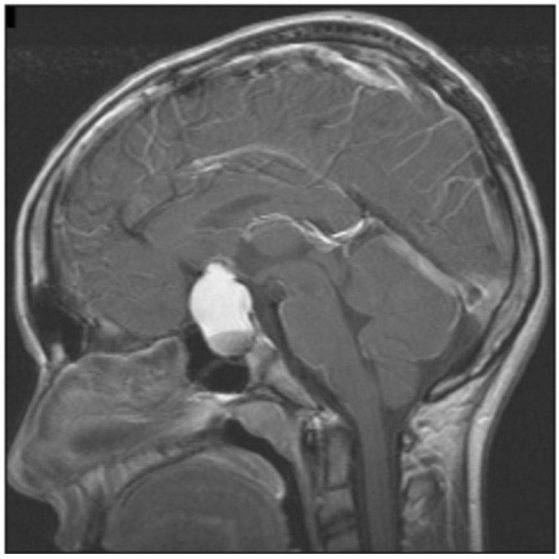
4. DEFICIT EN HORMONE DE CROISSANCE

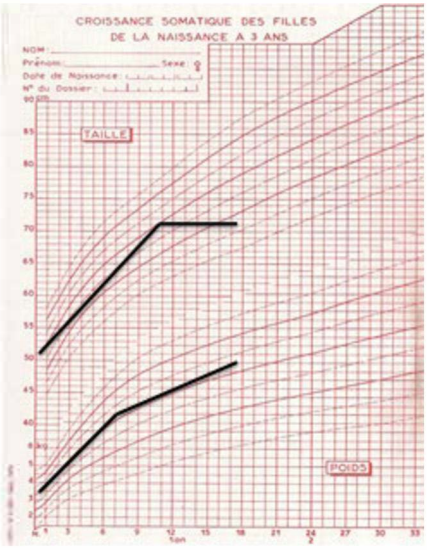
A. DEFICIT EN GH CONGENITAL

- Chez le nouveau-né (taille de naissance normale) ou le petit enfant.
- Déficit isolé ou associé à d'autres déficits hypophysaires = panhypopituitarisme au maximum (déficit en ACTH, TSH, FSH, LH, ADH).
- Signes cliniques :
  - Déficit en GH : hypoglycémies, micropénis, retard de croissance (il n'apparaît qu'après quelques mois de vie car la croissance néonatale dépend de la nutrition et moins de la GH)
  - Anomalies de la ligne médiane parfois : colobome, fente palatine
  - Si déficits associés : cryptorchidie (déficit en FSH, LH), ictère (déficit en TSH et cortisol), diabète insipide (déficit en ADH).
- Diagnostic biologique :
  - Taux effondré d'IGF1
  - Jamais de test de stimulation de la GH à un nouveau-né : test dangereux
  - Taux bas de cortisol, T3, T4 en cas de panhypopituitarisme.
- L'IRM hypophysaire peut montrer une malformation de la région hypophysaire : interruption de la tige pituitaire, post-hypophyse ectopique ou anomalie de la ligne médiane.
- Le déficit en GH peut être responsable à long terme d'une :
  - Obésité tronculaire
  - Retard statural
  - Visage poupin avec ensellure nasale marquée.
- Traitement substitutif par GH à mettre en route rapidement pour traiter en particulier l'hypoglycémie.

B. DEFICIT EN GH ACQUIS

- Chez le grand enfant (10 ans en moyenne) : déficit en GH acquis = chercher un craniopharyngiome (10 % des tumeurs intracrâniennes de l'enfant).
- Tumeur bénigne d'origine embryonnaire, d'évolution lente, sus-tentorielle, compressive.
- Signes neurologiques : HTIC, céphalées, rarement troubles neurovégétatifs ou moteurs.
- Signes endocriniens : retard de croissance avec cassure et retard pubertaire, rarement diabète insipide, asthénie, prise de poids ou déficits antéhypophysaires. Il n'existe jamais de puberté précoce.
- Signes ophtalmologiques : baisse de l'acuité visuelle, amblyopie, troubles du champ visuel, paralysie oculomotrice, voire œdème papillaire ou atrophie optique.
- Le diagnostic se fait sur l'IRM hypophysaire :
  - Tumeur envahissant la région hypothalamo-hypophysaire
  - Intra et/ou supra-sellaire
  - Petite hypohyse
  - Disparition du signal de la post-hypophyse si diabète insipide
  - Typiquement TROIS composantes : kystique, charnue, avec calcifications.





Craniopharyngiome kystique en IRM

- Diagnostic biologique :
  - Taux effondré d'IGF1
  - Absence de réponse de la GH aux tests de stimulation
  - Recherche d'un panhypopituitarisme et d'un diabète insipide.
- Traitement : exérèse chirurgicale avec risque de séquelles et correction substitutive par GH et si besoin par les autres hormones (hydrocortisone, hormones thyroïdiennes, testostérone ou œstrogènes, vasopressine).
- Surveillance au long cours neurologique, ophtalmologique (fond d'œil, champ visuel), endocrinienne et imagerie.
- Le taux de survie est de 2/3 des patients.

C. DEFICIT EN GH IDIOPATHIQUE POSSIBLE

© Editions Vernazobres-Grego

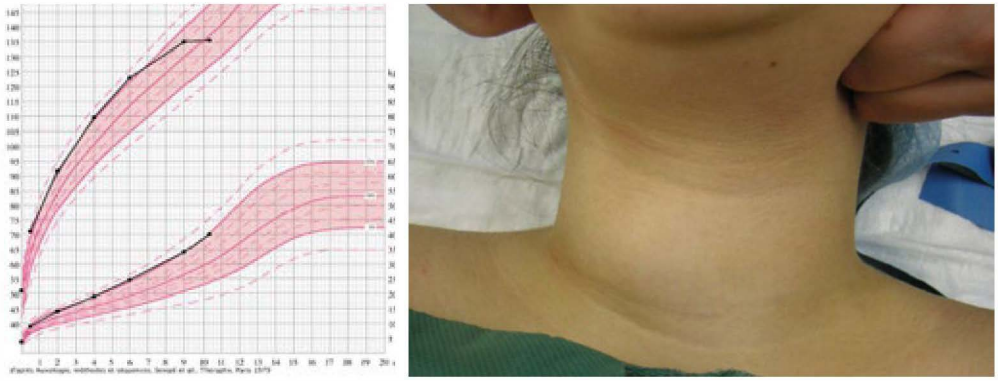
5. HYPOTHYROIDIE

1- Hypothyroïdie congénitale

- Dépistage systématique sur papier buvard à J3 de vie : TSH.
- Il ne dépiste donc pas les hypothyroïdies d'origine centrale (rare et souvent associée à une insuffisance anté hypophysaire).
- Etiologie : ectopie, athyréose, trouble de l'hormonosynthèse.
- Diagnostic par échographie et scintigraphie.
- Traitement substitutif à vie.

2- Hypothyroïdie par thyroïdite de Hashimoto

- Fréquente surtout chez les adolescentes, très rare avant 7 ans.
- Comme le déficit en GH acquis, il existe une cassure brutale et complète de la croissance.
- Signes cliniques : goitre, constipation, infiltration et épaississement de la peau, frilosité, surpoids.
- Diagnostic biologique : taux de TSH très élevé, taux T3 et T4 bas, anticorps anti-thyroperoxydase et antithyroglobuline positifs.
- Recherche systématique d'autres maladies auto- immunes : maladie cœliaque, diabète.
- Echographie : hétérogénéité de la thyroïde.
- Retard d'âge osseux.
- Traitement substitutif à vie par hormones thyroïdiennes (LEVOTHYROX®).



Hypothyroïdie

6. SYNDROME DE TURNER

- Monosomie du chromosome X dans 50% des cas (phénotype plus sévère), mosaïques 45X/46XX dans 1/3 des cas, anomalies structurales du chromosome X plus rares.
- Fréquence : 1 fille sur 2500.
- Diagnostic évoqué parfois en anténatal : RCIU, cardiopathie aortique, nuque épaisse, hygroma kystique.
- 10% des fausses couches : 2% des fœtus arrivent à terme.
- Age de découverte : 20% à la naissance, 20% avant 4 ans, la moitié après 10 ans.

1- Diagnostic clinique

- A la naissance :
  - RCIU et hypotrophie
  - Syndrome de Bonnevie-Ullrich : phénotype féminin, cou palmé (*ptérygium Colli*), œdème lymphatique des mains et des pieds et petite taille dans 10% des cas.



Brachymétacarpie

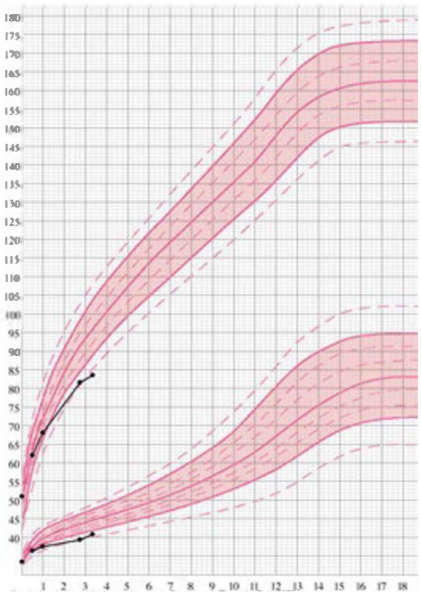


Ptérygium colli
(palmure cervicale)



Lymphœdème du syndrome
de Bonnevie-Ullrich

- Avant la puberté :
  - Retard de croissance se constituant progressivement vers 2 ans pouvant atteindre -4DS
  - Dysmorphie très variable : ptosis, épicanthus, implantation basse des cheveux, un cou palmé (pterygium colli), brachymétacarpie, hypoplasie des ongles, nævi pigmentaires, écartement des mamelons, thorax large et lymphœdème des extrémités
  - Malformations viscérales : pathologie aortique, HTA, reins en fer à cheval, uropathies malformatives
  - Maladies auto-immunes associées : thyroïdite, diabète, maladie cœliaque
  - Manifestations ORL : otites à répétition, hypoacousie
  - Pas de retard mental, mais difficultés scolaires.
- A l'adolescence :
  - Absence de signes pubertaires, dans les formes XO, moins complet dans les mosaïques
  - Taille définitive sans traitement : 143 cm.



2- Diagnostic paraclinique

- Le diagnostic repose sur le caryotype : 45X ou mosaïque 45 X/46 XX (analyse sur 20 cellules minimum).
- Radiographie des membres :
  - Déformation des membres : cubitus valgus, asymétrie des condyles fémoraux (signe de Kosowicz), incurvation radiale (déformation de Madelung)
  - Anomalies des mains : brachymétacarpie (raccourcissement anormal des métacarpiens, non alignement des phalanges).



Signe de Kosowicz



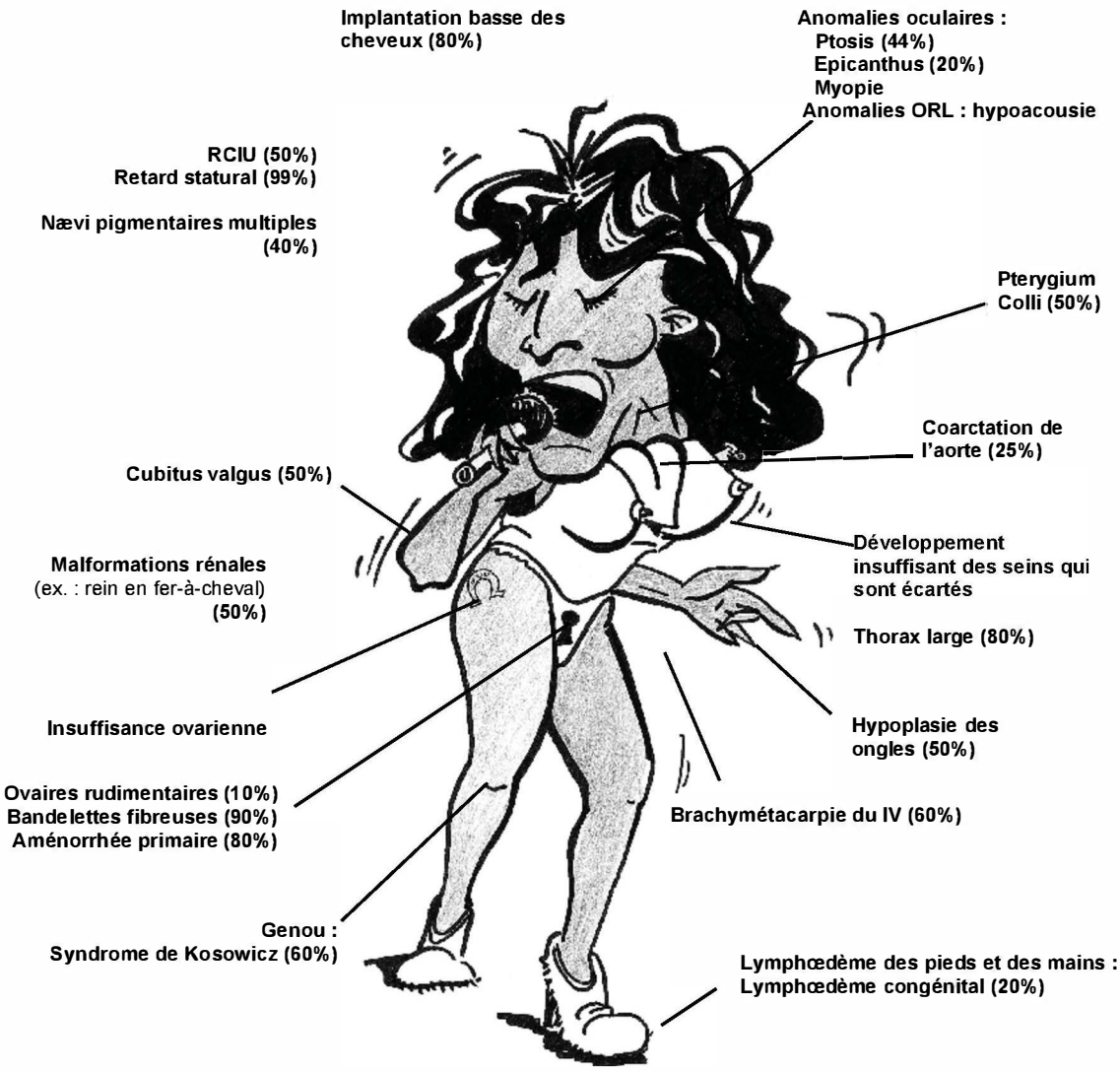
Déformation de Madelung



Brachymétacarpie

© Editions Vernazobres-Grego

PRINCIPALES ANOMALIES DU SYNDROME DE TURNER



3- Prise en charge

- Suivi multidisciplinaire.
- Hormone de croissance.
- Induction ovarienne et traitement œstroprogestatif à l'âge de 12 ans.
- Surveillance des malformations cardiaques, de l'audition et de la densité osseuse.
- Prise en charge à 100% ALD 30, soutien psychologique, associations de malades.

TABLEAU FLASH

Hypotrophie prédominante : déficit énergétique	Retard de taille prédominant	Déficit statural régulier
• **Malabsorption** : – Maladie cœliaque – Allergie aux protéines de lait de vache – Maladie inflammatoire chronique de l'intestin chez l'adolescent. • **Maldigestion** : – Mucoviscidose ou une insuffisance pancréatique exocrine. • **Carence d'apport :** – Erreur diététique – Maltraitance – Anorexie. • **Secondaire à une affection chronique :** – Insuffisance rénale chronique – Cardiopathie – Asthme grave – Syndrome polymalformatif.	• **Facteurs génétiques :** – Syndrome de Turner – Maladie osseuse. • **Endocrinopathie** : – Déficit en GH : × Attention au craniopharyngiome – Hypothyroïdie : × AO <<< AS < AC – Hypercorticisme. • **Maladie cœliaque possible.**	• **Petite taille constitutionnelle** • **RCIU** • **Turner.**

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Cassure staturale : recherche d'un craniopharyngiome par une IRM. • Devant un poids et une taille à évaluer : tracer la courbe. **INADMISSIBLE** • Doser les IgA antigliadine pour la recherche de maladie cœliaque = 0. Le dosage n'est plus remboursé car sans valeur.	• Demander toujours les IgA totales dans la recherche d'une maladie cœliaque, car un déficit en IgA, plus fréquent en cas de maladie cœliaque, peut faussement négativer la sérologie. • RGO et anorexie du nourrisson ne sont responsables qu'exceptionnellement de retard staturo-pondéral. • Certains syndromes de Turner ont une dysmorphie minime : devant tout retard staturale chez la fille, demander un caryotype.

DIAGNOSTIQUER UN RETARD DE CROISSANCE STATURO-PONDERALE

CROISSANCE NORMALE

JE COCHE

TROIS mensurations à connaître :
- **1 an : 10 kg et 75 cm**
- **2 ans : 12 kg et 85 cm**
- **4 ans : 16 kg et 1 m.**

DEUX périodes de croissance rapide :
- **De la naissance à 1 an**
- **Période pubertaire.**

UNE période de croissance linéaire :
- **De 4 ans à la puberté.**

RETARD STATURO PONDERAL

JE COCHE

Un examen clé, la courbe de croissance **:**
- **Retard = pas un point, mais plusieurs points sur une courbe.**
- **Cassure plus sévère qu'infléchissement**
  Une taille et un poids situés au-dessous du 3ème percentile ou de -2DS ou changement de "couloir" dans la courbe de croissance.

ELEMENTS CLINIQUES ET PARACLINIQUES POUR LE DIAGNOSTIC

JE COCHE

TROIS examens clés :
- **Anticorps IgA antitransglutaminase, dosage IgA sanguin dans tous les cas**
- **Caryotype chez la fille si retard statural**
- **IRM hypophysaire si cassure de la courbe de croissance.**

TROIS diagnostics si cassure staturale :
- **Craniopharyngiome**
- **Hypothyroïdie**
- **Maladie de Cushing.**

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

JE COCHE

- **Retard pondéral prépondérant : chercher une cause digestive.**
- **Retard statural prépondérant : chercher une cause endocrinienne.**

DEFICIT EN HORMONE DE CROISSANCE

JE COCHE

CINQ piliers :

- **Déficit en GH congénital du nourrisson : pas de test de stimulation**
- **Déficit en GH acquis : redouter le craniopharyngiome**
- **Clinique craniopharyngiome : signes ophtalmologiques, endocriniens, neurologiques**
- **Paraclinique : IRM hypothalamo-hypophysaire, bilan neuro-ophtalmologique, dosages hormonaux**
- **Traitement : chirurgie, opothérapie substitutive à vie.**

SYNDROME DE TURNER

JE COCHE

- TROIS items constants : **fille avec retard de croissance, anomalie du caryotype (monosomie X dans 50% des cas), dysgénésie gonadique.**
- TROIS signes évocateurs mais inconstants : **RCIU, dysmorphie, malformations osseuses.**
- TROIS complications principales : **coarctation de l'aorte, troubles auditifs, infertilité.**

DIARRHEE CHRONIQUE

MALADIE CŒLIAQUE

JE COCHE

CINQ piliers :

- **Syndrome de malabsorption : hypotrophie, diarrhée, ballonnement**
- **Anorexie et apathie**
- **Diagnostic biologique : IgA ATG positives, puis biopsies à discuter**
- **Association à des complications auto-immunes**
- **Traitement : régime sans gluten à vie.**

DIAGNOSTIQUER UNE MALADIE DE CROHN ET UNE RECTO-COLITE HEMORRAGIQUE

MALADIES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES DE L'INTESTIN (MICI)

JE COCHE

CINQ piliers :

- **Douleurs abdominales récurrentes**
- **Diarrhée chronique +/- sanglante**
- **Retard staturo-pondéral +/- important**
- **Syndrome inflammatoire avec signes systémiques**
- **Diagnostic par endoscopie avec biopsie.**

TABLEAU FLASH

PUBERTE

- FILLE :
  - Seins
  - > 8 ans
  - < 13 ans
- GARÇON :
  - Testicules
  - > 9,5 ans
  - < 14 ans

AGE OSSEUX

- FILLE :
  - Sesamoïde = 11 ans
  - Cartilage soudé = 15 ans
- GARÇON :
  - Sesamoïde = 13 ans
  - Cartilage soudé = 17 ans

EXAMENS COMPLEMENTAIRES RETARD DE CROISSANCE

- Retard pondéral dominant :
  - NFS, VS, CRP
  - Iono, Urée, Créat
  - Phosphore, Calcium
  - BHC
  - IgA anti-TG
- Retard statural prédominant ou associé :
  - TSH, T4
  - IGF1 +/- Test de stimulation à la GH
  - Age osseux
  - Puberté = FSH, LH
  - Fille = Caryotype
  - Cassure staturale = IRM cérébrale

EXAMENS COMPLEMENTAIRES PUBERTE PRECOCE

- Testostérone / Œstradiol
- FSH, LH
- Test au LHRH => Distingue origine centrale / périphérique :
  - Centrale = Pic LH élevé > FSH
  - Périphérique = LH indosable
- Age osseux
- Hyperandrogénie :
  - SDHEA
  - Testostérone
  - Δ4-Androsténédione
  - 17OH-Progestérone
- Fille :
  - Echographie pelvienne
- Puberté précoce centrale :
  - IRM cérébrale
- Puberté précoce périphérique :
  - Imagerie gonades

EXAMENS COMPLEMENTAIRES RETARD PUBERTAIRE

- Testostérone / Œstradiol
- FSH, LH => Distingue hypergonadotrope / hypogonadotrope :
  - Hypogonadotrope = FSH LH basses
  - Hypergonadotrope = FSH LH hautes
- Inhibine B, Test au LHRH => Distingue hypogonadisme hypogonadotrope / retard pubertaire simple :
  - Hypogonadisme hypogonadotrope = Inhibine B basse + Réponse faible au test au LHRH
  - Retard pubertaire simple = Inhibine B élevée + bonne réponse au test au LHRH
- Age osseux
- TSH, T4, IGF1, Cortisol, Prolactine
- Hypogonadisme hypogonadotrope :
  - IRM cérébrale
- Hypogonadisme hypergonadotrope :
  - Caryotype

Les références :

- *R Hankard et coll Dépister la dénutrition en pratique courante Arch Pediatr. 2012 ;19:1110-7.*
- *European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012;54:136-160.*
- *L'hormone de croissance chez l'enfant non déficitaire HAS 2011*

UE 2
Item 46

DEVELOPPEMENT BUCCODENTAIRE ET MAXILLO-FACIAL

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Dépister les anomalies du développement maxillo-facial et prévenir les maladies buccodentaires fréquentes de l'enfant.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans, AFSSAPS octobre 2008.*

INTRODUCTION

- Les TROIS anomalies principales du développement maxillo-facial sont les fentes labio-palatines, la séquence de Pierre Robin et le syndrome de la micro-délétion 22q11 (syndrome vélo-cardio-facial). Toutes ces anomalies imposent la recherche de malformations associées. Il existe également des troubles fonctionnels parfois sévères qui leur sont associés : malaises, reflux gastro-œsophagien, troubles de la déglutition.
- La carie dentaire représente le 3ème fléau mondial ! Pour prévenir cette morbidité, une prévention adaptée selon le risque carieux de chaque enfant est préconisée.
- Les TROIS pathologies dentaires à mémoriser sont la carie, la pulpite aiguë et la desmodontite aiguë.
- Les TROIS principales pathologies buccales sont les gingivites, la parondontolyse et les stomatites.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Fente labio-palatine : il existe TROIS formes cliniques :
  - Fente labiale isolée
  - Fente labiale et maxillaire
  - Fente labio-maxillo-palato-vélaire.
- On ne dit plus syndrome de Pierre Robin ou syndrome « para » Robin mais séquence de Pierre Robin.
- Syndrome de la micro-délétion 22q11 ou syndrome vélo-cardio-facial ou syndrome de Di Georges sont des synonymes.
- Numérotation des dents : 11 à 48 pour les dents définitives et de 51 à 85 pour les dents de lait.

2- Physiopathologie

- Le développement buccodentaire se fait *in utero* à partir des bougeons faciaux : maxillaires, mandibulaires et nasaux. Une anomalie de leur fusion ou de leur formation est à l'origine des différentes malformations :
  - Fente labio-palatine : défaut d'accolement des bourgeons nasaux internes et maxillaires embryonnaires
  - Séquence de Pierre Robin : anomalie de fonctionnement du tronc cérébral secondaire à des facteurs génétiques et liés à la grossesse, responsable d'un problème dans le développement de la mandibule, provoquant le retrait du menton (rétrognathisme) qui contraint la langue à rester en arrière et en position verticale (glossoptose), ce qui empêche à son tour la fermeture du palais (fente vélo-palatine postérieure)
  - Syndrome de la micro-délétion 22q11 : absence de parathyroïde et agénésie thymique.
- La carie dentaire est une atteinte de l'émail ou énamélite qui peut atteindre secondairement la dentine (dentinite), puis se compliquer en pulpite ou desmodontite. La gencive qui soutient la dent peut s'infecter, puis s'étendre à l'os alvéolaire, responsable d'une parodontolyse avec mobilité de la dent.

Editions VG ©

DEPISTER LES ANOMALIES DU DEVELOPPEMENT MAXILLO-FACIAL

1. FENTE LABIO-PALATINE

- Fréquence : 1/700.
- Etiologie multifactorielle mal identifiée.
- Impose la recherche d'autres anomalies malformatives.
- Diagnostic anténatal échographique.
- Prise en charge multidisciplinaire : pédiatre, chirurgien maxillo-facial, ORL, orthodontiste, orthophoniste, psychologue et médecin de famille.





Fente labio-maxillo-palato-vélaire bilatérale

2. SEQUENCE DE PIERRE ROBIN

- Association de TROIS malformations :
  - Fente vélo-palatine et palais ogival
  - Micro-rétrognathisme
  - Glossoptose.
- Association de TROIS complications :
  - Détresse respiratoire néonatale
  - RGO et malaise
  - Troubles de la déglutition.
- Prise en charge multidisciplinaire.



Séquence de Pierre Robin





3. SYNDROME DE LA MICRO-DELETION 22Q11

- Hypocalcémie néonatale.
- Déficit immunitaire cellulaire.
- Dysmorphie.
- Malformations cardiaques : tétralogie de Fallot en particulier.
- Insuffisance vélaire : voix et pleurs « nasonnés », régurgitations nasales néonatales.
- L'insuffisance vélaire contre-indique la pratique de l'adénoïdectomie.
- Prise en charge multidisciplinaire.





Dysmorphie évocatrice du syndrome vélo-cardio-facial

ANOMALIES BUCCODENTAIRES

1. CHRONOLOGIE D'APPARITION DE LA DENTITION

1- 1ère dentition (dents lactéales de 6 à 30 mois)

- Apparition au cours du 3ème mois *in utero*.
- Ages moyens d'éruption :
  - Incisives : 6 mois
  - 1ères molaires : 12 à 18 mois
  - Canines : 18 à 24 mois
  - 2èmes molaires : 24 à 36 mois.
- Numérotation de 51 à 85.

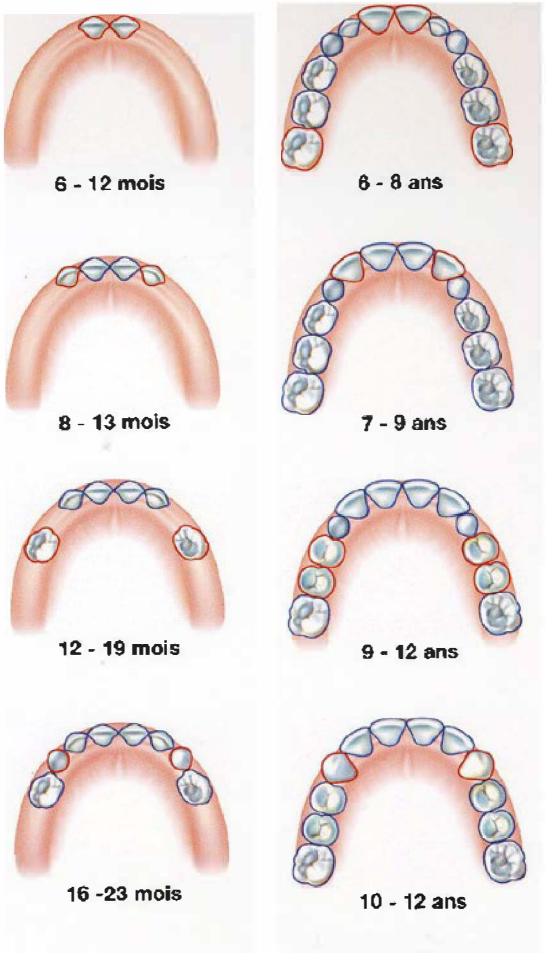
NOMENCLATURE DES DENTS LACTEALES

Quadrant supérieur droit	Quadrant supérieur gauche
55-54-53-52-51	61-62-63-64-65
85-84-83-82-81	71-72-73-74-75

2- 2ème dentition

- Incisives médianes : 6 ans.
- Incisives latérales : 7-8 ans.
- Canines : 11 ans.
- 1ère prémolaire : 9 ans.
- 2ème prémolaire : 12 ans.
- 1ère molaire : 6 ans.
- 2ème molaire : 12 ans.
- 3ème molaire (dents dites de sagesse) : 17 à 25 ans.
- Numérotation de 11 à 48.

STADES DE L'ERUPTION DENTAIRE



© Editions Vernazobres-Grego

2. TROUBLES DE L'ERUPTION DENTAIRE

1- Eruption prématurée

- Rechercher puberté précoce.
- Hyperthyroïdie.

2- Retard à l'éruption

- Retard à l'éruption d'une dent temporaire :
  - Trisomie 21
  - Hypothyroïdie
  - Rachitisme
  - Obstacle mécanique (dent incluse).

3- Hypodontie

- Absence de 1 à 4 dents.
- L'hypodontie est relativement fréquente (2 et 9%).
- Formes familiales.

4- Macrodontie

- Dysharmonie dento-maxillaire définitive ou transitoire à l'origine de :
  - Retards d'éruption
  - Chevauchements dentaires
  - Inclusions dentaires.

3. ANOMALIES DE STRUCTURE

- Structure de l'émail :
  - Fluorose
  - Hypocalcémie
  - Maladie cœliaque.
- Structure de la dentine.

4. PATHOLOGIES DE LA DENTITION

1- Carie dentaire

- Symptômes :
  - Douleur modérée, jamais spontanée
  - Toujours provoquée par le froid/chaud, acide/sucré.
- Examen :
  - Cavité carieuse blanche ou gris noirâtre
  - Percussion indolore.



Carie dentaire

2- Pulpite

- Douleur spontanée, intermittente, insomniante.
- La percussion axiale est normale, la percussion transversale est douloureuse.

3- Desmodontite aiguë

- Douleur spontanée, continue, pulsatile, calmée par le froid.
- Le patient a une impression de dent longue.
- A l'examen, la dent est mortifiée et les percussions axiales et transversales sont douloureuses.
- Il s'agit d'une urgence thérapeutique : trépanation de la dent, antalgique et antibiotique.

5. PARODONTOPATHIE

1- Gingivite

- Gingivorragies provoquées.
- Halitose.
- Hyper-sialorrhée.
- Examen clinique :
  - Gencives rouges, molles et infiltrées par l'œdème
  - Augmentation de la profondeur du sillon gingivo-dentaire.
- Causes :
  - Carence en vitamines C et D.
  - Diabète.
  - Hyperthyroïdie.
  - Période pubertaire.

2- Péricoronarite

- Inflammation du sac péri-coronaire d'une dent incluse ou d'une dent en cours d'éruption.
- Clinique :
  - Fièvre
  - Douleurs
  - Inflammation de la gencive en regard de la dent causale.
- Panoramique dentaire indispensable.

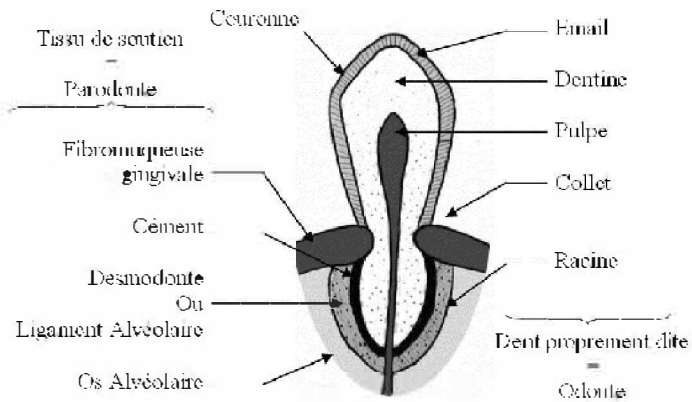
3- Parodontolyse

- Elle succède souvent à une gingivite avec les mêmes signes fonctionnels.
- La mobilité dentaire signe la parodontolyse.

4- Stomatite

- Stomatite odontiasique (« il fait ses dents »).
- Stomatite vésiculeuse :
  - Primo-infection herpétique, varicelle, rougeole
  - Scarlatine, syndrome de Kawasaki
  - Herpangine due au virus Coxsackie A
  - Syndrome pied-main-bouche dû au Coxsackie A16
  - Grippe.
- Stomatites des maladies bulleuses.
- Stomatite impétiginisée.
- Stomatite à *Candida albicans* (« muguet »).
- Aphtes :
  - Aphte buccal vulgaire
  - Maladie de Crohn
  - Maladie de Behçet
  - P-FAPA ou syndrome de Marshall (aphtes + fièvre périodique).
- Stomatite des hémopathies.
- Stomatite médicamenteuse.

SCHEMA DE L'ORGANE DENTAIRE



© Editions Vernazobres-Grego

PREVENTION DE LA CARIE DENTAIRE

SEPT POINTS CLES SELON L'AGENCE DU MEDICAMENT

1- Facteurs favorisant la carie dentaire



Plaque dentaire

- Facteurs liés au sujet :
  - Hygiène dentaire défectueuse
  - Antécédents familiaux
  - Malposition dentaire
  - Bruxisme
  - Parodontopathies
  - Atteinte endocrinienne : diabète, dysthyroïdie.
- Facteurs liés à la flore buccale :
  - Bactéries de la plaque dentaire.
- Facteurs liés à l'alimentation :
  - Alimentation riche en saccharose.

2- Education hygiéno-diététique et consultation précoce et régulière du chirurgien-dentiste

3- Pour tous les enfants

Brossage au minimum biquotidien des dents avec un dentifrice fluoré ayant une teneur en fluor adaptée à l'âge (brossage réalisé ou assisté par un adulte chez les enfants avant 6 ans ou peu autonomes).

4- Les fluorures ont démontré leur efficacité en prévention de la carie dentaire : leur usage doit être modulé en fonction du risque carieux

5- Les enfants à risque carieux élevé

Prise en charge spécifique par un chirurgien-dentiste et supplémentation médicamenteuse par voie orale dès l'apparition des 1ères dents.

Chez le nourrisson, avant l'éruption dentaire, un apport médicamenteux n'est jamais nécessaire.

- Le risque carieux élevé est défini par des critères majeurs :
  - Non-respect des règles d'hygiène alimentaire : notamment grignotage salé ou sucré, consommation de boissons type soda en dehors des repas, prise d'aliments après le dîner ou au cours de la nuit
  - Endormissement avec un biberon contenant autre chose que de l'eau pure (« syndrome du biberon sucré »)
  - Non-respect des règles d'hygiène buccodentaire : notamment brossage des dents absent, insuffisant ou inefficace, présence de biofilm (plaque dentaire)
  - Présence ou antécédents de caries chez l'enfant, les parents ou dans la fratrie.



Syndrome du biberon sucré

- Critères mineurs :
  - Niveau socio-économique ou d'éducation faible de la famille
  - Maladie ou un handicap de l'enfant entraînant des difficultés de brossage
  - Port d'appareils orthodontiques
  - Prise au long cours de médicaments sucrés ou générant une hyposialie type anticholinergique.

6- Toute prescription de fluor médicamenteux : bilan personnalisé des apports journaliers en fluor indispensable

7- Restreindre l'utilisation de fluorures systémique à 1 seule source

La dose à ne pas dépasser pour éviter tout risque de fluorose est de 0,05 mg/jour par kg de poids corporel, tous apports confondus, sans dépasser 1 mg/jour (donnée OMS).

ATTENTION AVANT DE COCHER !

DU DEVELOPPEMENT MAXILLO-FACIAL

JE COCHE

TROIS anomalies principales :

- **Fente labio-palatine**
- **Séquence de Pierre Robin**
- **Syndrome de micro-délétion 22q11.**

TROIS questions à se poser :

- **Anomalies isolées ou malformations associées ?**
- **Trouble de la déglutition ?**
- **Prise en charge multidisciplinaire du handicap ?**

ANOMALIES BUCCODENTAIRES

JE COCHE

- **1ère dent lactéale : 6 mois.**
- **1ère dent définitive : 6 ans.**

JE COCHE

- **Douleur provoquée au chaud/froid ou sucré/acide : carie.**
- **Douleur à la percussion transversale : pulpite.**
- **Douleur à la percussion axiale : desmodontite.**

PREVENTION DE LA CARIE DENTAIRE

JE COCHE

- **Brossage au minimum biquotidien des dents avec un dentifrice fluoré adapté à l'âge.**
- **Avant 6 mois : jamais de supplémentation.**
- **Si risque carieux élevé : bilan personnalisé des apports en fluor et supplémentation médicamenteuse dès 6 mois.**

Les références :

- *V. Abadie. La séquence de Pierre Robin. Orphanet http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=718*
- *Délétion 22q11 Orphanet https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Deletion22q11-FRfrPub126.pdf*

UE 2
Item 44

DEPISTAGE DES TROUBLES AUDITIFS

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de l'ouïe.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *RPC HAS 2005 suivi j 28 à 6 ans et 7 à 18 ans.*
- *HAS : évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale janvier 2007.*

INTRODUCTION

- Les troubles auditifs de l'enfant sont une pathologie plus fréquente que la mucoviscidose ou l'hypothyroïdie, qui font également l'objet de dépistage néonatal systématique. Ils génèrent des troubles de la compréhension, une limitation du développement du langage oral et une difficulté d'intégration scolaire. Cette surdi-mutité est donc un enjeu de santé publique, avec un retentissement d'autant plus important que la perte auditive est plus profonde, précoce, et prolongée.
- Malgré la recommandation de dépistage systématique dans la population générale, l'âge moyen du diagnostic des surdités reste trop tardif : surdités profonde à 16 mois, sévère à 29 mois et moyenne à 48 mois… Il faut donc améliorer nos pratiques !
- Il existe des facteurs de risque qu'il faut savoir identifier. Toutefois, on ne peut se contenter de dépister les nouveau-nés à risque car ils ne représentent que 40% des enfants avec troubles auditifs.
- Le dépistage doit donc être fait systématiquement pour tous les enfants à la naissance, à 4 mois, 9 mois, 2 ans, vers 3-4 ans, 5-6 ans et 12 ans. Le carnet de santé sert de guide aux différents dépistages. Les signes d'appel et les outils nécessaires sont différents en fonction des âges.
- Il convient donc d'interroger les parents sur les réactions auditives de leur enfant et de repérer d'éventuels retards de la parole et de langage. Les tests de dépistage utilisés doivent être simples. En cas d'anomalies, l'enfant doit être adressé à un centre d'Audiologie pour complément d'exploration.
- Il est indispensable de dire aux parents qu'un 1er examen peut être faussement rassurant et de ne jamais banaliser les inquiétudes parentales.

ADAGES ET DOGMES

- Le dépistage de la surdité est automatique, ce n'est pas comme les antibiotiques.
- Qui ne parle, n'entend pas.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

Trouble de l'audition :

- Toute déficience auditive qui gêne la perception acoustique de la parole et des sons de l'environnement.

Surdité :

- Elévation du seuil de perception des sons, quel qu'en soit le degré.

2- Terminologie

Principe du dépistage :

- Isoler dans une population les enfants atteints de surdité bilatérale par des tests les plus sensibles possibles. En ne considérant que les enfants à risque, on méconnaît 40% des surdités.
- La maladie doit être fréquente, grave, curable, avec un stade latent reconnaissable, une histoire naturelle bien comprise. Il doit également exister un test de dépistage performant. Ces 6 principales conditions pour un dépistage généralisé sont donc réunies (critères OMS) :
  - Fréquente et grave, représentant un problème majeur de santé publique : 1/1 000 naissances, 1/750 secondairement (surdité moyenne à profonde), avec répercussions irréversibles sur l'acquisition du langage des à l'absence d'audition, pendant les 2 premières années de vie (période « critique », les possibilités de plasticité cérébrale et d'apprentissage décroissent puis disparaissent à la puberté).
  - La maladie doit être curable si le diagnostic est précoce (sinon on est devant un biais du « temps d'avance au diagnostic », à savoir que le patient se sait malade plus tôt, sans pouvoir améliorer sa survie) : bénéfice prouvé de l'appareillage précoce et de l'implantation cochléaire précoce sur le développement du langage, sur l'intelligibilité de la parole, sur l'intégration scolaire en milieu entendant et réduction du coût de prise en charge avant 18 ans ainsi que l'intégration professionnelle à l'âge adulte.
  - La maladie doit exister à un stade latent reconnaissable et l'histoire naturelle doit être correctement comprise : ce qui est le cas pour les surdités.
  - Le test de dépistage doit être performant (simple, peu coûteux, reproductible et acceptable).

Champ auditif :

- Le champ auditif chez l'homme s'étend de 20 à 20 000 Hz. La compréhension du langage ne nécessite une bonne audition que dans la zone des 300-500 Hz à 3 000 - 4 000 Hz (selon les langues).

Décibel (dB) :

- L'intensité d'un son s'exprime en décibels. Le décibel correspond à la plus petite différence d'intensité perceptible par l'oreille pour un son de 1 000 Hz.

Degrés de surdité :

- Par convention, si le seuil audiométrique moyen de l'oreille malentendante, sur les fréquences 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz est :
  - < 20 dB : l'audition est normale
  - Compris entre 20 et 40 dB : surdité légère
  - Compris entre 40 et 70 dB : surdité moyenne
  - Compris entre 70 et 90 dB : surdité sévère
  - Compris entre 90 et 120 dB : surdité profonde
  - > 120 dB : cophose = surdité complète.

Corrélation entre le type ou degré de surdité et le retentissement clinique :

- Surdité unilatérale :
  - Pas de retentissement sur le langage
- Surdité légère (21-40 dB) :
  - Quelques confusions phonétiques, retard léger de langage, troubles de l'attention et/ou agitation
- Surdité moyenne (41-70 dB) :
  - Retard important de langage, voix perçue à forte intensité, possible adaptation par la lecture labiale
- Surdité sévère et profonde (71-120 dB) :
  - Inadaptation au milieu environnant, pas de développement spontané du langage.

Prothèse auditive :

- Prothèse externe : la prothèse auditive capte par un microphone les signaux acoustiques, les adapte, les amplifie, puis les transmet à un écouteur (voie aérienne), un vibrateur (voie osseuse) ou à des électrodes placées dans la cochlée ou à proximité (implant cochléaire). Les amplificateurs « contour d'oreille » sont les plus courants chez l'enfant.
- Prothèse de l'oreille interne par implants cochléaires.

© Editions Vernazobres-Grego

Surdité de perception :

- Elle est due à une lésion de l'oreille interne responsable de distorsions du signal sonore. L'enfant contrôle mal sa voix, avec modification du timbre et du débit qui fait souvent passer l'enfant pour « ralenti ».

Surdité de transmission :

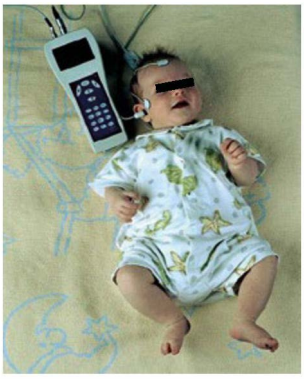
- Elle est secondaire à une lésion de l'oreille externe ou moyenne. Elle ne dépasse jamais 60 dB. L'enfant continue à contrôler sa voix par un mécanisme appelé autophonie.

Réactions aux stimuli sonores :

- L'examen consiste en l'observation des réactions de l'enfant à un bruit inopiné plus ou moins intense. Le pourcentage important de faux positifs et faux négatifs a rendu ce test caduc.

Oto-émissions acoustiques provoquées (OEP) :

- Les oto-émissions acoustiques sont des sons générés par les cellules ciliées de l'oreille interne, enregistrables dans le conduit auditif externe par des microphones émetteurs et récepteurs très sensibles. Les OEP sont enregistrées par un ordinateur en réponse à des stimulations sonores de faible intensité et de durée brève.
- Présence d'OEP : normalité de l'audition de l'oreille externe aux cellules ciliées de l'oreille interne.
- Absence d'OEP : surdité de perception > 30 dB ou erreur technique (bruits parasites).



OEP

Potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) :

- Test électrophysiologique qui enregistre par voie transcutanée l'activité électrique des voies auditives situées sur le tronc cérébral. Cet examen ne teste que les fréquences aiguës. L'enfant doit être parfaitement immobile (anesthésie requise).

Jouets de Moatti :

- Les 4 boîtes de Moatti couvrent l'étendue du champ auditif nécessaire à la compréhension de la parole et délivrent un bruit calibré de 60 dB à 2 m quelle que soit la manière dont on les manipule. Mais on peut aussi utiliser différents jouets du commerce : crécelle, maracas, cliquets, clochettes, boîtes musicales.



- Le jouet sonore est agité hors de son champ de vision. La réaction attendue est une déviation de la tête ou simplement des yeux vers le bruit (réflexe acoutrope).

Réflexe d'orientation-investigation :

- Le principe est d'entretenir le réflexe d'orientation-investigation de l'enfant vers la source sonore par une « récompense » sous forme d'une scène éclairée et animée : marionnettes, petit train électrique ou dessin animé. On peut ainsi tester différentes fréquences à différentes intensités et établir un audiogramme des 2 oreilles (test effectué en champ libre).

EPIDEMIOLOGIE DE LA SURDITE

- 5% des enfants présentent des troubles auditifs.
- Surdités de perception profondes à la naissance : 1 sur 1 000.
- 1/750 : surdité d'apparition secondaire.
- 1 sur 100 en cas de pathologie périnatale sévère.

1. MODALITES DE DEPISTAGE

A. EN PERIODE NEONATALE

1- Signes d'appel

- Le plus souvent : aucun.
- Rarement :
  - Syndrome malformatif connu pour son association avec une surdité
  - Malformation majeure, voire aplasie du pavillon de l'oreille
  - Absence de réaction aux bruits, sommeil « trop » paisible.

2- Objectif

- Dépister les surdités de perception bilatérales sévères.
- Une prise en charge précoce de ces enfants permettra d'éviter ou de limiter le retard de langage.

3- Tests

a-Oto-émissions acoustiques provoquées

- En pratique, si le nouveau-né a des oto-émissions provoquées et des réactions aux stimuli sonores, son audition est normale
- S'il n'y a pas d'oto-émissions acoustiques provoquées à 2 reprises : hypoacousie > 30 dB
- Faux positifs : bouchon de cérumen, entourage bruyant ou respiration bruyante.

b-Potentiels évoqués auditifs automatisés

- Si l'enfant n'a pas d'oto-émissions acoustiques provoquées des 2 côtés, il est nécessaire de poursuivre les investigations par l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs stimulés à 40 dB. Du fait de son coût, de sa durée et de la nécessité d'une anesthésie, ce test n'est pas proposé pour le dépistage, mais aux enfants suspects de surdité ou avec facteurs de risque.

Facteurs de risque de surdité en période néonatale

- **Antécédents familiaux de surdité avant l'âge de 50 ans (avec prothèse auditive)**
- **Embryo-fœtopathie (toxoplasmose, rubéole, CMV)**
- **Syndromes malformatifs ou chromosomiques (trisomie 21, micro-délétion 22q11) connus pour leur association à une surdité**
- **Anoxie périnatale**
- **Prématuré < 32 SA ou poids de naissance < 1 500 g**
- **Ventilation néonatale > 10 jours**
- **Troubles neurologiques d'origine centrale**
- **Hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguino-transfusion**
- **Exposition *in utero* aux toxiques +/- alcool +/- tabac**
- **Méningite bactérienne**
- **Infection grave ou traitement par aminosides en fin de grossesse ou plus de 5 jours en période néonatale.**

© Editions Vernazobres-Grego

4- Diagnostic néonatal : **prise en charge précoce**

- Guidance parentale.
- Orthophonie, psychomotricité.
- Bilan étiologique précoce : recherche du CMV en particulier.
- Appareillage auditif dès 3-4 mois.
- Implant cochléaire si nécessaire dès 10-12 mois.

B. A 4 MOIS

1- Signes d'appel

- La symptomatologie est très fruste : enfant trop calme, peu réactif aux bruits, au contraire des stimulations tactiles ou des vibrations.

2- Tests

Jouets de Moatti :

- Les boîtes de Moatti couvrent l'étendue du champ auditif nécessaire à la compréhension de la parole. Examens spécialisés en cas de non réponse.
- Ce type de test en champ libre ne permet pas de dépister une surdité unilatérale.

3- Examens spécialisés : **potentiels évoqués auditifs**

- L'enregistrement des potentiels évoqués auditifs est requis en cas de suspicion de surdité.

C. A 9 MOIS

1- Signes d'appel : 4 questions

- Votre enfant entend-il bien ?
- Votre enfant réagit-il à votre voix ?
- Votre enfant dialogue-t-il avec vous ?
- Votre enfant sursaute-t-il à un bruit fort ?

- L'absence de babillage, de mélodie vocale ou de réaction à l'appel de son nom doit inquiéter.

2- Tests

a-Jouets sonores

- Tests en champ libre utilisant des sons réactogènes, essentiellement des jouets sonores à cet âge
- Appel de l'enfant par son prénom à voix faible, puis, en cas d'absence de réponse, à voix forte
- Utiliser des sons significatifs pour l'enfant : bruit de porte, sifflement ou cliquetis des clefs. Les réponses aux stimuli sonores sont notées dans le carnet de santé.

b-Examens spécialisés : réflexe d'orientation-investigation

- En cas d'absence de réponse aux jouets sonores, des tests audiométriques sont proposés. On peut tester différentes fréquences d'intensités variables afin d'établir un audiogramme des 2 oreilles (test effectué en champ libre).

D. A 2 ANS

1- Signes d'appel

- **Tout retard de langage** (pa-pa, ma-ma, puis mots identifiables par l'entourage et enfin mots phrases) **doit faire suspecter en 1er lieu un trouble auditif.**
- **La 1ère cause de baisse de l'audition est l'otite séreuse** (tympanogramme plat ?).

2- Tests utilisables au cabinet

- Tests une oreille à la fois (en bouchant l'autre).
- Tests de désignation en parlant à l'enfant à voix chuchotée (30 dB à 40 cm), puis, en cas d'échec, à voix plus forte. On demande à l'enfant de désigner des images que l'on pose devant lui : en utilisant un vocabulaire adéquat. Les réponses aux stimuli sonores pour chaque oreille sont notées dans le carnet de santé.
- L'absence de réponse n'est pas synonyme d'hypoacousie (enfant inhibé ou non-coopérant).

3- Examens audiométriques

- Le test audiométrique à 2 ans se fait par un réflexe d'orientation en champ libre.

E. A 3-4 ANS

1- Signes d'appel

- Retard de parole ou de langage.
- Trouble du comportement.
- Difficultés d'apprentissage.

2- Examens de dépistage des troubles auditifs

- Appel du prénom à voix chuchotée puis forte.
- Otoscopie systématique.
- Test aux diapasons :
  - Les diapasons permettent de comparer l'audition de l'enfant à celle de l'examinateur en plaçant le diapason alternativement devant une oreille de l'un et de l'autre jusqu'à ce que l'enfant ne l'entende plus. En utilisant des diapasons de différentes fréquences, on peut se faire une idée de l'audition de l'enfant.
- Audiomètre de dépistage :
  - Audiomètre simplifié avec 4 fréquences à 3 intensités différentes. L'enfant doit faire un signe lorsqu'il perçoit un son. La plus petite intensité entendue sur chaque fréquence testée est notée sur le carnet de santé.

3- Examens spécialisés

- Test audiométrique tonal (précision à 5 dB près) : indispensable si défaut de perception de 20 dB :
  - Le mécanisme de la surdité (transmission ou perception) sera précisé par les seuils en conduction osseuse (avec un vibrateur) et en conduction aérienne (avec le casque).
- Test vocal au casque : audiométrie vocale (mots d'intensité différente à répéter) :
  - L'examen audiométrique vocal permet de préciser le seuil auditif et le seuil d'intelligibilité (qui permet d'entendre… et de comprendre).

F. A 5-6 ET 12 ANS

1- Signes d'appel

- Auto-évaluation de la surdité possible, mais souvent majoration ou refus du symptôme.
- Demander à l'enfant de faire répéter plusieurs fois les mêmes phrases.
- Régression vocale.
- Troubles du comportement : enfant renfermé ou agressif, frayeurs nocturnes.
- Une surdité unilatérale peut passer inaperçue, jusqu'à ce que l'entourage remarque que l'enfant prend le combiné du téléphone toujours du même côté ! ! !

2- Examens audiométriques de dépistage

- Diapasons.
- Audiométrie de dépistage.
- Otoscopie.

© Editions Vernazobres-Grego

3- Examens spécialisés

- Examens audiométriques plus précis : possibilité de diagnostiquer une cophose unilatérale.

Ces examens de dépistage devront donc être répétés au cours de l'enfance.
Age des dépistages systématiques : HUIT dates

Naissance (arrêté Avril 2012)
2ème mois
4ème mois
9 mois
2 ans
3 ans
4 ans
6 ans.

2. QUE FAIRE EN CAS D'HYPOACOUSIE ?

1- Vérifier l'absence d'une otite séreuse

QUATRE diagnostics :

- Bouchon de cerumen
- Aggravation d'une otite séreuse
- Barotraumatisme
- Surdité brusque : avis spécialisé.

2- TROIS pathologies à rechercher à l'anamnèse

- Méningite purulente
- Traumatisme du rocher
- Otite séreuse.

3- Vérifier l'absence d'une otite séreuse

- DEUX raisons :
  - Cause fréquente des troubles auditifs entre 2 et 8 ans
  - Possibilité de traitement (aérateurs trans-tympaniques en particulier, souvent associés à l'adénoïdectomie).
- DEUX modalités diagnostiques :
  - Suspicion : aspect du tympan à l'otoscopie
  - Confirmation : impédancemétrie = courbe aplatie.
- DEUX intérêts à la surveillance :
  - Contrôler l'efficacité du traitement : audiométrie post-traitement
  - S'assurer que l'otite séreuse ne masquait pas une surdité de perception.

4- Surveiller en cas d'hypoacousie unilatérale

5- Prise en charge spécialisée, s'impose si surdité de perception bilatérale pour discuter des implants cochléaires.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Retard de langage, trouble du comportement : rechercher une surdité. • Première cause de baisse de l'audition acquise : l'otite séreuse. **INADMISSIBLE** • Utiliser les mêmes tests pour tout âge = 0. Un test différent à chaque âge.	• Il n'y a pas un dépistage mais plusieurs dépistages consignés dans le carnet de santé, et à faire en médecine scolaire. • Les dépistages doivent être itératifs dans l'enfance car la surdité peut apparaître secondairement et être évolutive. • En période néonatale, il faut d'abord proposer des oto-émissions provoquées puis des potentiels évoqués uniquement si besoin ou si facteurs de risque.

DEPISTAGE AUDITIF : MOYENS

NOUVEAU-NE

JE COCHE

- **OEP pour tous.**
- **PEAA : suspicion de surdité au dépistage ou facteurs de risque.**
- **Réflexe cochléo-palpébral.**
- **Babymètre de Veit et Bizaguet.**

4 MOIS – 2 ANS

JE COCHE

- **Réflexe orientation-investigation = Jouets de Moatti, Réaction au prénom.**
- **OEP.**

2 ANS – 4 ANS

JE COCHE

- **Réflexe orientation-investigation = Réaction au prénom.**
- **Test à voix nue.**

> 4 ANS

JE COCHE

- **Audiométrie vocale.**
- **Audiométrie tonale.**

5-6 ET 12 ANS

JE COCHE	
	• Diapason, otoscopie pour vérifier l'absence d'otite séreuse.

DATE DU DEPISTAGE AUDITIF SYSTEMATIQUE

PEDIATRE ou MEDECIN TRAITANT

JE COCHE	
	• Naissance. • 2ème mois. • 4ème mois. • 9ème mois. • 2 ans. • 3 ans.

PMI OU MEDECIN SCOLAIRE

JE COCHE	
	• 4 ans. • 6 ans.

UE 2
Items 44 & 50

DEPISTAGE DES TROUBLES VISUELS STRABISME DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de la vue.*
- *Devant un strabisme de l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Dépistage des troubles visuels de l'enfant juin 2009, direction générale de la santé, société française de pédiatrie.*

INTRODUCTION

- La priorité du dépistage précoce d'un trouble visuel est focalisée sur la prévention de l'amblyopie et des facteurs amblyogènes.
- En effet, ces facteurs sont pour la plupart accessibles à un traitement reconnu efficace. Les 2 facteurs amblyogènes à rechercher en priorité sont les troubles de la réfraction et le strabisme.
- L'amblyopie, une fois constituée, n'est réversible sous traitement que pendant une période déterminée, avant 6 ans au plus tard.
- Le dépistage des troubles visuels de tous les enfants est guidé par les étapes consignées sur le carnet de santé, lors des 20 examens systématiques recommandés entre 0 et 6 ans et, en particulier, au 9ème, 24ème mois, à l'entrée en maternelle et à l'école élémentaire.

ADAGES ET DOGMES

- Tache blanche dans l'œil = cataracte ou rétinoblastome = urgences.
- Tout strabisme est pathologique après 4 mois.
- Tout signe chez le nourrisson, même minime doit faire consulter : picotement oculaire, plissement des yeux, occlusion au soleil, chutes fréquentes, photophobie.
- Attendre que l'enfant se plaigne d'un trouble de la vue.
- Tout signe même minime doit faire consulter : gêne à la vision, vision double, paralysie oculomotrice, céphalées après effort visuel.
- Rechercher un syndrome d'hypertension intracrânienne devant un strabisme récent.
- L'amblyopie peut être due à une myopie, hypermétropie ou astigmatisme mais aussi à une atteinte de l'œil ou un obstacle sur le trajet de la lumière.

TERMINOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Terminologie

- ***Strabisme :***
  - Déviation des axes oculaires avec perturbation de la vision binoculaire
  - Strabisme congénital convergent : ésotropie (déviation des yeux en dedans)
  - Strabisme congénital divergent : exotropie (déviation des yeux en dehors).
- ***Amblyopie :***
  - Insuffisance uni ou bilatérale de certaines aptitudes visuelles, en particulier la discrimination des formes

Editions VG ©

  - Amblyopie organique : secondaire à une cause organique située à un quelconque niveau du système visuel
  - Amblyopie de privation : obstacle sur le trajet des rayons lumineux entraînant une absence de stimuli. C'est une amblyopie organique qui s'améliore après suppression de l'obstacle
  - Amblyopie fonctionnelle : pas de lésion apparente (troubles de la réfraction ou strabisme)
  - Amblyopie mixte : association organique et fonctionnelle
  - Amblyopie profonde : AV de l'œil concerné ≤ 1/10, moyenne entre 1 et 4/10, légère au-delà de 4/10.
- ***Mesure de l'acuité visuelle :***
  - L'acuité visuelle est mesurée par l'analyse des détails d'une image appelée optotype, placée à des distances variables de l'enfant
  - Elle est évaluée dès 2 ans et demi et devient fiable après 4 ans
  - Valeurs approximatives d'acuité visuelle :
    - Naissance 1/20, l'enfant construit l'image d'un visage
    - 3 mois : il voit les doigts et tourne la tête
    - 4 mois : 1/10, il regarde sa main et saisit un objet
    - 6 mois, il peut fixer un objet 1 à 2 minutes
    - 9 mois : 3/10
    - 1 an : 4/10
    - 3 ans : 7/10
    - 5, 6 ans : 10/10.
- **Trouble de la réfraction = amétropie** : myopie, hypermétropie, astigmatisme.
- ***Buphtalmie :***
  - Augmentation du volume oculaire : redouter un glaucome congénital ou un rétinoblastome.



Buphtalmie

- ***Leucocorie :***
  - Pupille à reflet blanc d'étiologies diverses : rétinoblastome et cataracte avant tout.



Leucocorie : rétinoblastome ou cataracte

- ***Dyschromatopsie :*** anomalie de vision des couleurs.

2- Physiopathologie

- Principal risque du strabisme : évoluer vers une amblyopie.
- Tout strabisme peut induire une diplopie chez un adulte. Des phénomènes de suppression et de neutralisation luttent contre cette diplopie (qui n'existe donc pas chez le nourrisson), mais laissent place à une amblyopie présente dans 65% des strabismes négligés.

EPIDEMIOLOGIE

- 15% des enfants ont un problème visuel.
- Amblyopie : 3% = cause la plus fréquente de mauvaise vision unilatérale.
- Le strabisme atteint 4 à 5% des enfants.
- L'anomalie de vision des couleurs touche 8% des garçons et 0,4% des filles.

MODALITES DE DEPISTAGE ET DE PREVENTION DES TROUBLES DE LA VUE

1. SIGNES D'APPEL D'UNE ANOMALIE VISUELLE

A. AVANT 6 MOIS

1- Retard d'apparition des 1ers réflexes visuels

- TROIS réflexes :
  - Réflexe photomoteur
  - Réflexe de fermeture des yeux à l'éblouissement si absence de réflexe photomoteur
  - Réflexe d'attraction du regard vers une source lumineuse.
- QUATRE déplacements de l'œil en réponse à un stimulus en mouvement :
  - D'abord fixation de l'objet (1er mois)
  - Puis poursuite de l'objet sur 45° (2ème mois)
  - Puis les 2 yeux et la tête se dirigent de manière coordonnée vers l'objet (3ème mois)
  - Absence de clignement à la menace après 3 mois.

2- Présence d'un strabisme

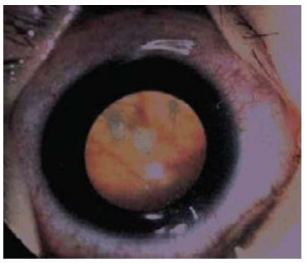
Un strabisme intermittent avant 4 mois est physiologique.
Tout strabisme constant avant 4 mois est pathologique.
Tout strabisme après 4 mois, même intermittent, nécessite une prise en charge.

3- Présence d'un torticolis d'origine oculaire par paralysie oculomotrice ou nystagmus (position de compensation).

4- Anomalies au niveau

- Des paupières : ptosis ou angiome.
- Des globes : microphtalmie, buphtalmie, exophtalmie.
- Des conjonctives : œil rouge, larmoiement (obstruction du canal lacrymal ?).
- De la cornée : mégalocornée, opacité ou trouble de la transparence.
- Des pupilles : colobome, anisocorie (recherche d'un syndrome de Claude Bernard-Horner : neuroblastome ?), leucocorie (étiologies : rétinoblastome, cataracte) (cf. item 294).

Leucocorie = redouter un rétinoblastome = tumeur rétinienne = urgence vitale.



5- Nystagmus

© Editions Vernazobres-Grego

6- Anomalies sévères du comportement visuel

- Manque d'intérêt aux stimuli visuels.
- Absence de clignement à la menace.
- Retard d'acquisition de la préhension des objets (5 mois : préhension palmaire), associé à un retard d'éveil psychomoteur, pauvreté de la mimique et absence de sourire : redouter une altération visuelle profonde.
- Plafonnement du regard, enfant qui appuie sur ses yeux.

B. DE 6 MOIS A 2 ANS ET 1/2

Rechercher, en plus des signes précédents :

- Plissement des yeux et grimaces : myopie, astigmatisme.
- Occlusion d'un œil au soleil : signe fréquent et précoce d'un strabisme divergent intermittent.
- A l'acquisition de la marche, chutes fréquentes sur les trottoirs et marches d'escalier : troubles de la vision binoculaire.
- Photophobie.

C. A PARTIR DE 2 ANS ET 1/2

- La mesure de l'acuité visuelle est possible.
- Avec l'acquisition de la parole, l'enfant peut signaler :
  - Picotements ou brûlures oculaires
  - Gêne en vision de loin : myopie, astigmatisme
  - Gêne en vision de près : hypermétropie, strabisme
  - Vision double (diplopie) : paralysie oculomotrice, strabisme récent
  - Céphalées après effort visuel : hypermétropie latente (bien que 10/10 sans correction), insuffisance de convergence.

2. ENFANTS A RISQUE

- Même en l'absence de signes d'appel visuels, certains enfants nécessitent un examen ophtalmologique avec réfraction après cycloplégie entre 3 et 12 mois :
  - Antécédents familiaux de trouble sévère de la réfraction (hypermétropie, myopie, anisométropie) ou de strabisme
  - Surdité
  - Prématurés, en particulier nés avant 32 SA
  - Petits poids de naissance < 1.500 g
  - Enfants avec IMOC ou trisomie 21
  - Craniosténose et malformation de la face
  - Embryo-fœtopathie
  - Exposition fœtale à l'alcool, la cocaïne ou le tabac.

3. CALENDRIER DU DEPISTAGE

A. EXAMEN DE LA 1ère SEMAINE DE VIE

- Examen des paupières.
- Analyse des structures visuelles : volume des globes oculaires (buphtalmie : glaucome ? petit : microphtalmie d'une embryo-fœtopathie ?) sclérotique, conjonctive, cornée, iris et pupilles (grâce à un stylo éclairant).
- Recherche de la lueur pupillaire (leucocorie ?)
- Recherche des réflexes visuels.

B. EXAMEN ENTRE 2 ET 4 MOIS

- Fixation monoculaire et binoculaire d'un objet très contrasté.
- Poursuite oculaire (« œil de bœuf ») : recherche de nystagmus, d'amblyopie.



Œil de bœuf

C. EXAMEN ENTRE 9 ET 15 MOIS

- Toute anomalie visuelle peut être responsable d'une amblyopie : mauvaises aptitudes visuelles
- Signe de la toupie : recherche de l'amblyopie et examen de la motilité :
  - Déplacement d'un objet à droite et à gauche de l'enfant ; si l'œil gauche est amblyope, en mettant l'objet sur la gauche, l'enfant ne peut pas le regarder avec son œil gauche et tourne la tête, fait la toupie, pour continuer à le regarder avec son œil droit. Ce test permet aussi de tester la motilité oculaire.
- Tests stéréoscopiques : recherche de l'amblyopie :
  - La vision stéréoscopique (en relief) est testée sans lunettes d'examen par un test accessible dès l'âge de 1 an : 3 dessins en relief faciles à reconnaître.
- Occlusion alternée ou tolérance à l'occlusion d'un œil :
  - Si l'enfant refuse l'occlusion d'un œil et accepte l'occlusion de l'autre lorsqu'on lui présente un jouet, il est suspect d'amblyopie.

D. EXAMEN ENTRE 2 ANS ET 1/2 ET 4 ANS

- Examen de la vision de près, de loin et du relief.
- Des petits livrets à spirale avec planche d'appariement sont utilisés (tests Cadet par exemple) :
  - **Vision de près :**
    - Le test Cadet de vision de près comporte des dessins, des chiffres et un texte de lecture.
  - **Vision de loin :**
    - A partir de 2 ans et 1/2, les réponses en vision de loin sont possibles : test Cadet images (réponses verbales ou par appariement) ou test Cadet lettres (par appariement tant que l'enfant ne sait pas lire)
    - L'acuité de chaque œil est testée en utilisant une lunette à verre
    - Acuité visuelle < 7/10 entre 3 et 4 ans est pathologique

La différence d'acuité entre les 2 yeux de plus de 2/10 est plus importante que la perte d'acuité visuelle.

- Dans tous les cas, étudier la réfraction par réfractométrie automatique afin de rechercher une amétropie (trouble de la réfraction) associée.



Tests de Cadet

E. 5-6 ANS : LA VISION DES COULEURS

- Le Baby-Dalton est un carnet de planches de points de couleurs utilisables après 5 ans, dans lesquelles sont enchâssées des formes d'animaux reconnaissables : dépistage des dyschromatopsies.
- Le daltonisme n'est accessible à aucune thérapeutique… !!

© Editions Vernazobres-Grego

LE STRABISME

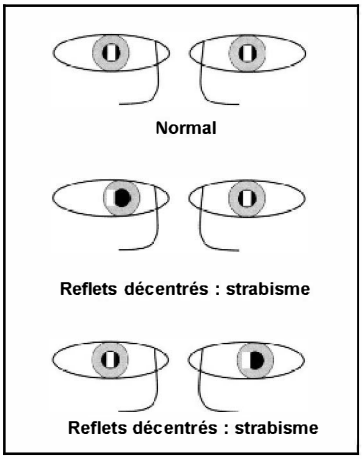
- Le strabisme est une déviation des axes visuels avec perturbation de la vision binoculaire.
- Les 2 risques : fixation oculaire excentrique entravant la vision binoculaire et amblyopie fonctionnelle de l'œil dévié.

TROIS TYPES POSSIBLES :
- **Strabisme convergent : ésotropie**
- **Strabisme divergent : exotropie**
- **Strabisme vertical (un œil plus haut ou plus bas que l'autre).**

- Il touche 5% des enfants.
- Il apparaît dans la moitié des cas avant 1 an et dans 1/3 des cas entre 1 et 2 ans.

1- Justifier les examens complémentaires pertinents

- Le diagnostic doit être confirmé par 1 des tests suivants :
  - Etude des reflets cornéens :
    - Eclairage des yeux à l'aide d'un point lumineux situé à 80 cm du visage
    - Reflets pupillaires centrés : pas de strabisme
    - Reflets pupillaires décentrés : strabisme.
  - Test de l'écran :
    - Ecran placé alternativement devant chacun des 2 yeux fixant un objet
    - Pas de mouvement à l'occlusion d'un œil : pas de strabisme
    - Mouvement de re-fixation à l'occlusion d'un œil : strabisme
    - Si le mouvement de re-fixation se fait de dedans en dehors : strabisme convergent
    - Si le mouvement de re-fixation se fait de dehors en dedans : strabisme divergent
    - Si le mouvement de re-fixation se fait de haut en bas ou de bas en haut : strabisme vertical.





Strabisme : paralysie oculomotrice

2- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques

a-Eliminer les faux strabismes

- Epicanthus (sensation de 3ème paupière interne comme dans la trisomie 21)
- Hypertélorisme : écartement des orbites.

b-Eliminer les strabismes symptomatiques

- Hypertension intracrânienne : par atteinte du VI
- Association à une leucocorie : rechercher une cataracte et un rétinoblastome
- Malformations congénitales : choriorétinite d'une toxoplasmose ?
- Paralysie oculomotrice.

c-L'étiologie est le plus souvent primitive

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE QUATRE urgences : • Leucocorie • Cornée trouble (glaucome) • Strabisme d'apparition brutale • Nystagmus d'apparition récente. **INADMISSIBLE** • Négliger un strabisme = 0. Tout strabisme constant avant 4 mois est pathologique et tout strabisme après 4 mois, même intermittent, nécessite une prise en charge.	• L'amblyopie peut être due à une amétropie ou un strabisme mais aussi à une atteinte de l'œil ou un obstacle sur le trajet de la lumière. • Tout signe chez le nourrisson, même minime doit faire consulter. • Un torticolis peut être un signe de trouble visuel. • Enfants à risque : consultation spécialisée systématique entre 3 et 12 mois.

ARGUMENTER LES MODALITES DE DEPISTAGE ET DE PREVENTION DES TROUBLES DE LA VUE

DEPISTAGE VISUEL : MOYENS

PREMIERES SEMAINES

JE COCHE

- **Réflexe photomoteur.**
- **Lueur pupillaire.**
- **Réflexe cornéen.**

4 MOIS

JE COCHE

- Fixation.
- Poursuite.

9 - 15 MOIS

JE COCHE

- Occlusion alternée.
- Signe de la toupie.
- Test de Lang.

2,5 - 4 ANS

JE COCHE

- Mesure de l'acuité.

> 5 ANS

JE COCHE

- Mesure de l'acuité.
- Vision des couleurs.

DATES DU DEPISTAGE VISUEL SYSTEMATIQUE

JE COCHE

- Enfants à risque : consultation spécialisée systématique entre 3 et 12 mois.

PEDIATRE OU MEDECIN TRAITANT

JE COCHE

- Naissance.
- 2ème mois.
- 4ème mois.
- Entre 9 et 15 mois: Dépister une amblyopie.
- Entre 2,5 et 4 ans : Dépister une différence d'acuité visuelle de plus de 2/10 entre les 2 yeux.

PMI OU MEDECIN SCOLAIRE

JE COCHE

- **4 ans.**
- **6 ans.**

URGENCES

JE COCHE

- **Leucocorie : cataracte ou rétinoblastome = traitement d'urgence.**
- **Buphtalmie : glaucome = traitement d'urgence.**
- **Strabisme permanent quel que soit l'âge = prise en charge en urgence.**

DEVANT UN STRABISME DE L'ENFANT, ARGUMENTER LES PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES ET JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

JE COCHE

- DEUX tests : **test de l'écran et étude des reflets cornéens.**
- DEUX causes : **primitives fréquentes ou symptomatiques (rares mais graves : HTIC ?).**
- DEUX risques : **altération de la vision binoculaire et amblyopie.**

Les références :

- *Dépistage des troubles visuels chez l'enfant, Guide pratique http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Depistage des troubles visuels chez l'enfant.pdf*
- *Dépistage précoce des troubles visuels de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie. ANAES 2002.*
- *HAS : Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale, janvier 2007.*

UE 2
Item 44

DEPISTAGE DES ANOMALIES ORTHOPEDIQUES

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des principales anomalies orthopédiques.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Scoliose structurale évolutive, dont l'angle est égal ou supérieur à 25° jusqu'à maturation rachidienne : HAS février 2008.*
- *Luxation congénitale de la hanche : dépistage HAS octobre 2013.*

INTRODUCTION

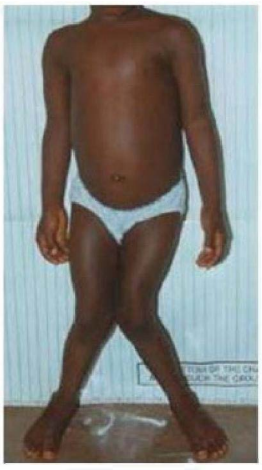
- Le bilan orthopédique fait partie intégrante de l'examen clinique complet effectué par le pédiatre, de l'examen du nouveau-né à celui de l'adolescent.
- Le *genu valgum* dessine les membres inférieurs en X et le *genu varum* en O. Ces anomalies des genoux sont parfois physiologiques, mais imposent un bilan étiologique, en particulier en cas d'asymétrie ou d'unilatéralité.
- L'antéversion fémorale, l'inégalité de longueur des membres inférieurs et la torsion tibiale sont parfois responsables de trouble de la démarche (cf. item 42).
- Le dépistage de la LCH est clinique. Laisser évoluer une LCH aboutit à une coxarthrose. Il s'agit donc d'un véritable problème de santé publique rendant obligatoire son dépistage chez tous les nouveau-nés. Une échographie est systématique s'il existe des facteurs de risque (antécédent familial direct de LCH, présentation par le siège, déformation orthopédique associée).
- La scoliose est une déformation tridimensionnelle de la colonne vertébrale. Sa prise en charge se fait en SIX étapes :
  - Distinguer une scoliose d'une attitude scoliotique (recherche d'une gibbosité)
  - Distinguer une scoliose secondaire (25% des cas) d'une scoliose idiopathique (75%)
  - Quantifier son importance : radiographies de la totalité du rachis (face et profil) en position debout afin de définir l'angle scoliotique et la rotation
  - Discuter l'indication d'une imagerie spécifique
  - Mesurer son potentiel évolutif : l'aggravation est d'autant plus importante que la vitesse de croissance est rapide (risque majeur au début et pendant la puberté)
  - Traiter pour éviter l'aggravation de la scoliose et si possible diminuer son angulation.

ADAGES OU DOGMES

- Luxée, luxable ou normale, Ortolani et Barlow font partie des grandes manœuvres du dépistage de la luxation congénitale de hanche.
- L'ado a bon dos, chercher la gibbosité.
- Rachis raide ou douloureux : éliminer une infection ou une tumeur. La scoliose n'est pas en cause.
- En orthopédie, bilan étiologique = TITI : Tumoral, Infectieux, Traumatique, Inflammatoire.

DEPISTAGE DES ANOMALIES DU GENOU

1- Le *genu valgum*



Genu valgum

- Les membres inférieurs sont en « X ».
- Les genoux étant de face, il existe un écart inter-malléolaire lorsqu'il existe un contact inter-condylien : distance inter-malléolaire > 0.
- Démarche disgracieuse, course les pieds en dehors.
- Age de prédilection :
  - *Genu valgum* bilatéral physiologique entre 3 et 10 ans
  - Evolution du morphotype des membres inférieurs dans le plan frontal avec la croissance :
    - A la naissance, le morphotype est en *genu varum,* puis il y a une correction spontanée pour avoir les membres normo-axés vers l'âge de 2 ans
    - Puis le morphotype passe au *genu valgum*. Le maximum du *genu valgum* est à 4 ans
    - A partir de 4 ans, le *genu valgum* se corrige spontanément et progressivement pour terminer sa correction vers la puberté.
- Faux *genu valgum* du sujet en surpoids : l'aspect en *genu valgum* est lié au fait qu'il n'existe pas de contact réel entre les genoux du fait de la masse adipeuse entre les cuisses.
- Le *genu valgum* physiologique est bilatéral et symétrique. Son évolution est favorable sans traitement.
- *Genu valgum* asymétrique : radiographies des 2 membres inférieurs debout de face, voire IRM à la recherche de séquelles d'une infection, d'une tumeur ou d'un traumatisme.
- *Genu valgum* associé à une petite taille : penser à une Maladie Osseuse Constitutionnelle (MOC).

2- Le *genu varum*



***Genu varum* physiologique**

- Les genoux sont écartés quand les chevilles sont jointes. Lorsque les genoux sont de face, il existe un écart inter-condylien (distance inter-condylienne > 0) lorsqu'il existe un contact inter-malléolaire.
- Les membres inférieurs dessinent un « O » (« comme Lucky Luke »).
- Cette déformation est physiologique chez le petit nourrisson et spontanément résolutive après 3 ans dans la plupart des cas. La démarche est dandinante sans douleur.
- On distingue :
  - Le *genu varum* idiopathique ou physiologique :
    - Remarqué lors de l'acquisition de la marche
    - Souvent chez les enfants de race noire
    - Parfois antécédents familiaux
    - Incurvation harmonieuse
    - Surveillance clinique
    - Correction progressive spontanée.
  - *Genu varum* unilatéral de la maladie de Blount :
    - Dystrophie de la partie médiale du cartilage de croissance tibial proximal responsable d'un *genu varum* évolutif par *tibia vara*
    - Plus fréquente chez les sujets de race noire
    - Bec métaphysaire interne important avec effondrement du plateau tibial et une épiphyse amincie et dystrophique sur son versant interne
    - Prise en charge spécialisée.

© Editions Vernazobres-Grego

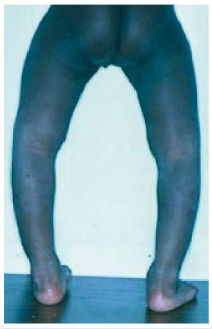


MALADIE DE BLOUNT

Bec métaphysaire interne



- *Genu varum* du rachitisme :
  - Radiographies des poignets et des genoux caractéristiques : aspect flou, avec spicules et élargissements des métaphyses
  - Augmentation des phosphatases alcalines et diminution de la vitaminémie D.
- *Genu varum* associé à une petite taille : penser à une Maladie Osseuse Constitutionnelle (MOC).
- *Genu varum* post-traumatique ou post-infectieux :
  - Après une fracture avec décollement épiphysaire ou une ostéo-arthrite : atteinte unilatérale.



***Genu varum* sur rachitisme**

DEPISTAGE DE LA LUXATION CONGENITALE DE HANCHE (LCH)

1. INTERROGATOIRE : recherche de facteurs de risque

- Fréquence : 6/1000
- Facteurs de risque démontrés :
  - Antécédent familial direct (père, mère, frère, sœur) de luxation congénitale de hanche
  - Présentation par le siège
  - Syndrome postural anténatal : *genu recurvatum*, torticolis en particulier, déformations posturales du pied.
- Facteurs de risque secondaires :
  - Fille (80% de luxations congénitales de hanche sont retrouvées chez la fille)
  - Gros poids de naissance (> 4 kg)
  - Gémellité
  - Oligo-amnios
  - Primiparité.



Nouveau-né après accouchement par le siège : on comprend qu'il puisse se luxer les hanches, vu la position !

2. EXAMEN CLINIQUE

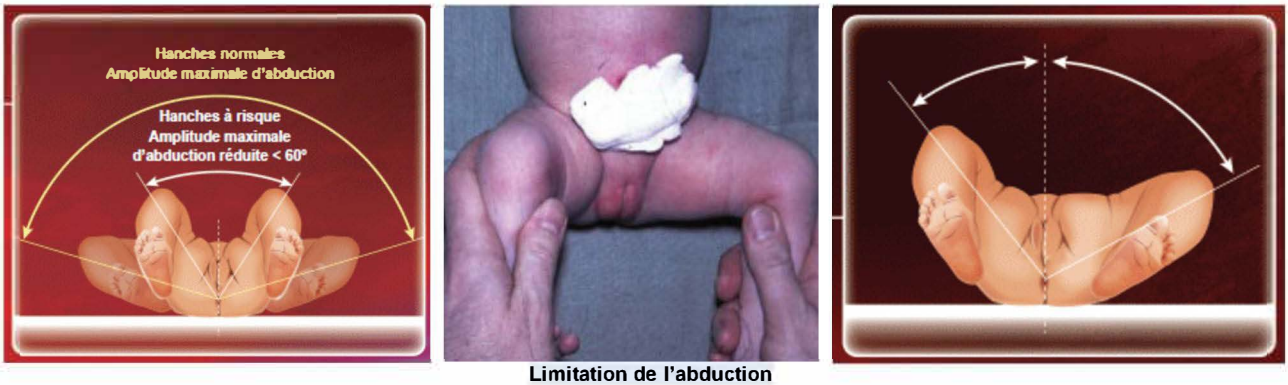
1- Bassin asymétrique



Bassin asymétrique : asymétrie des plis

2- Limitation de l'abduction

- La limitation de l'abduction est constante.
- L'enfant est positionné sur le dos, les hanches fléchies à 90°.
- Limitation de l'abduction = rétraction des adducteurs : abduction < 60°.



Limitation de l'abduction

3- Instabilité de hanche

- La manœuvre de Barlow va rechercher un ressaut et/ou une sensation de piston.
- Il existe DEUX types de ressauts :
  - Ressaut de sortie : la mise en adduction de la hanche avec une pression vers le bas (c'est-à-dire vers l'arrière pour le patient qui est sur le dos) entraîne un ressaut signant une hanche luxable
  - Ressaut de rentrée : la mise en abduction avec une traction vers le haut (c'est-à-dire vers l'avant pour le patient qui est sur le dos) entraîne un ressaut signant une hanche luxée réductible.
- Pas de ressaut de sortie ou de rentrée possible si hanche luxée irréductible
- Le craquement est un signe fréquent sans valeur sémiologique évocatrice de LCH.



Manœuvre de Barlow



Hanche luxée : réintégration de la hanche en bonne position



Hanche luxable : possibilité de sortir la hanche de l'*acétabulum*

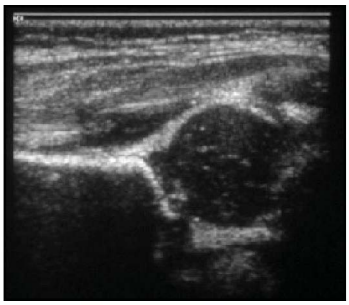
© Editions Vernazobres-Grego

3. EXAMENS PARACLINIQUES

- En cas d'anomalie clinique : bassin asymétrique, limitation de l'abduction et/ou d'instabilité de hanche.
- En cas d'existence d'un facteur de risque principal, même si l'examen clinique est normal.

Echographie si nourrisson ≤ 3 mois, radiographie standard si > 3 mois.

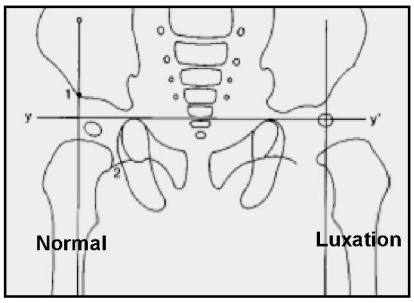
- L'échographie sera la plus performante entre 4 et 6 semaines de vie.
- Critère de normalité le plus important : épaisseur du fond cotyloïdien < 6 mm (au-delà, le diagnostic de LCH est très probable).



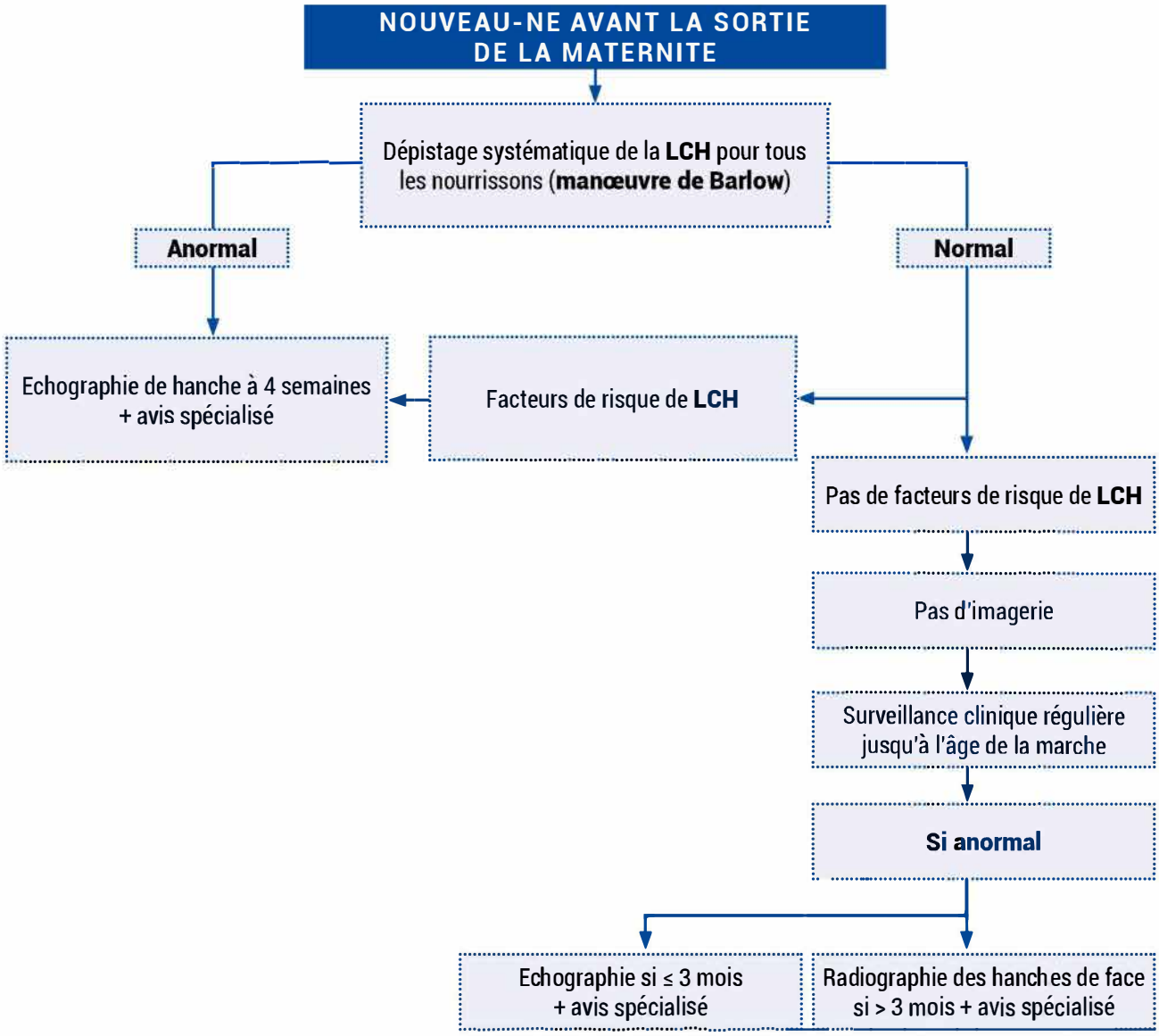
Hanche normale



Hanche luxée



Radiographie : luxation à gauche



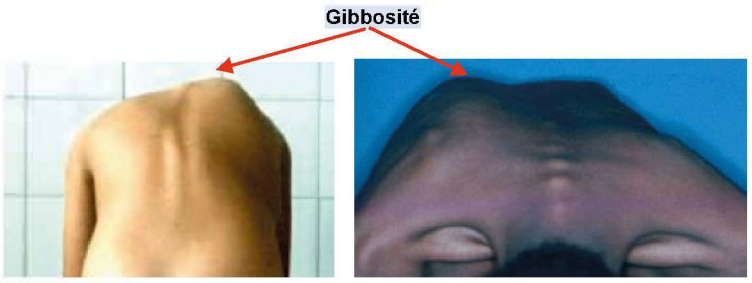
DEPISTAGE DES DEFORMATIONS DU RACHIS

1. SCOLIOSE

- La puberté est l'âge phare des problèmes rachidiens.
- La scoliose est une déformation du rachis dans les 3 plans de l'espace.
- Examen systématique du dos à l'adolescence, surtout quand il existe des antécédents familiaux.

A. 1ère ETAPE : AFFIRMER LE DIAGNOSTIC DE SCOLIOSE

- Cliniquement : recherche d'une gibbosité en faisant se pencher l'enfant en avant.
- Radiographiquement : recherche d'une rotation des corps vertébraux.





- L'attitude scoliotique n'est pas une scoliose. Elle signe une pathologie extrinsèque au rachis, alors que la scoliose est une pathologie intrinsèque au rachis. Dans l'attitude scoliotique, il n'y a pas de rotation des corps vertébraux, donc pas de gibbosité.

  Exemples :
  - Inégalité de longueur des membres inférieurs
  - Tumeur
  - Infection.

Déviation latérale **avec** gibbosité **= scoliose structurale.**
Déviation latérale **sans** gibbosité **= attitude scoliotique.**



Inégalité de longueur des membres inférieurs

B. 2ème ETAPE : RECHERCHER L'ETIOLOGIE DE LA SCOLIOSE

L'examen clinique neurologique est systématique devant la découverte d'une scoliose.

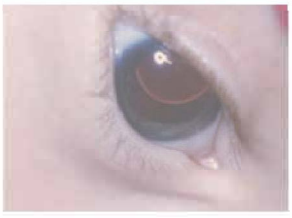
- Scolioses idiopathiques :
  - 80% des scolioses
  - 80% chez la fille
  - Contexte familial
  - Le rachis est indolore
  - L'examen neurologique est normal
  - Les courbures rachidiennes sont harmonieuses.



© Editions Vernazobres-Grego

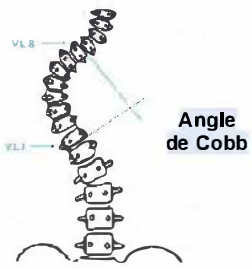
- Scolioses secondaires :
  - Signes d'appel :
    - × Douleur
    - × Fièvre
    - × Contracture musculaire
    - × Signes neurologiques même discrets
    - × Pieds creux
    - × Signes de dysraphisme (fossette, poils ou taches cutanées en regard du rachis)
    - × Courbure thoracique gauche
    - × Syndrome malformatif.
  - Causes :
    - × Congénitales (type hémi-vertèbre, barre vertébrale unilatérale) : les radiographies permettront de faire un diagnostic (photo). L'IRM permet de préciser exactement le type d'anomalie congénitale des vertèbres
    - × Neuromusculaires (type paralysie cérébrale, myopathie ou atrophie spinale)
    - × Neurofibromatose
    - × Génétiques (type syndrome de Marfan ou maladie de Lobstein).




Subluxation du cristallin d'un syndrome de Marfan

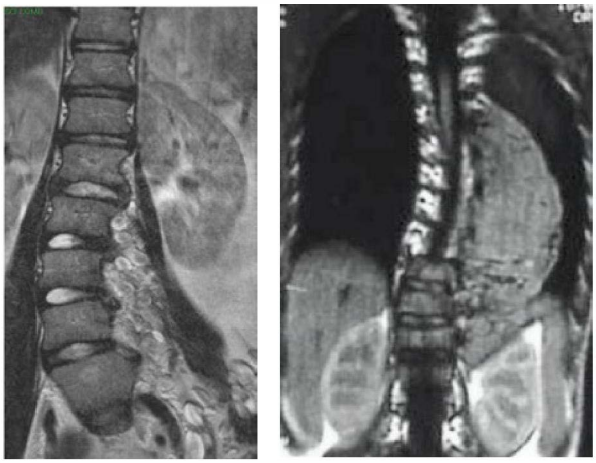
C. 3ème ETAPE : QUANTIFIER LA SCOLIOSE : RADIOGRAPHIE SYSTEMATIQUE RACHIS ENTIER DE DOS ET DE PROFIL

- La scoliose se quantifie sur la radiographie du rachis entier de dos et de profil, en position debout (de dos pour diminuer l'irradiation gonadique).
- Elle se mesure en degrés. Il s'agit de l'angle de Cobb formé par la tangente au plateau supérieur de la vertèbre la plus penchée par rapport à l'horizontale en haut de la courbure (vertèbre limite supérieure) et par la tangente au plateau inférieur de la vertèbre la plus penchée par rapport à l'horizontale en bas de la courbure (vertèbre limite inférieure) (schéma).



D. 4ème ETAPE DISCUTER L'INDICATION D'UNE IMAGERIE SPECIFIQUE

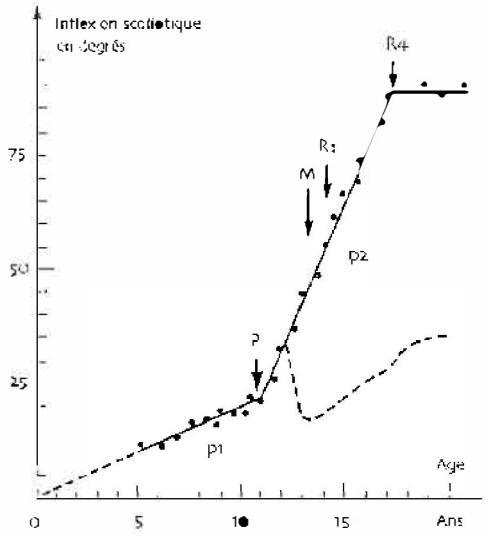
- UNE indication de la scintigraphie :
  - Rachis douloureux avec altération de l'état général et/ou fièvre sans niveau lésionnel sur les clichés radiographiques standards (une hyperfixation fait redouter une origine infectieuse ou tumorale).
- DEUX indications du scanner :
  - Identification d'une lésion osseuse repérée sur les clichés standards ou scintigraphie contributive
  - Déformation thoracique sévère.
- HUIT indications de l'IRM :
  - Scoliose douloureuse
  - Scoliose raide
  - Scoliose avant l'âge de 10 ans
  - Bilan pré-chirurgical
  - Scoliose avec signes neurologiques
  - Scoliose thoracique à convexité gauche (association à une syringomyélie ?)
  - Scoliose malformative
  - Suspicion de tumeur intra-canalaire ou paravertébrale.



Scoliose secondaire à un neurinome (neurofibromatose [gauche]) et à un neuroblastome (droite) paravertébral

E. 5ème ETAPE : ETABLIR L'EVOLUTIVITE DE LA SCOLIOSE

- La puberté constitue le virage dangereux des scolioses. C'est le moment où celles-ci vont avoir tendance à s'aggraver. Il faut ainsi définir plusieurs points permettant de positionner l'enfant par rapport à sa croissance :
  - Le point P du début de la puberté : il correspond au début de la pilosité pubienne et au début du développement mammaire. Le point P correspond à un âge osseux de 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon
  - Test de Risser (R) : l'ossification de la crête iliaque se voit sur des clichés du rachis en totalité de face. Elle est quantifiée de 1 à 5
  - Les 1ères règles arrivent au stade de Risser 1, c'est-à-dire environ 18 mois après le début de la puberté
  - Stade de Risser 4 : fin de la croissance.



Courbe de Duval-Beaupère

- Il faut ensuite situer l'enfant sur la courbe de Duval-Beaupère (schéma), afin de pouvoir appréhender la possible évolution de la scoliose. Ainsi, on ne traite pas de la même façon une scoliose de 25° chez une fille de 10 ans non pubère et chez une adolescente de 15 ans réglée depuis 3 ans.
- Hormis, la période pubertaire, 3 critères de mauvais pronostic :
  - Scoliose précoce
  - Importance de la gibbosité
  - Topographie de la courbure : la courbure lombaire est la plus sévère sur le plan fonctionnel.

F. 6ème ETAPE : TRAITER LA SCOLIOSE

- Méthodes :
  - Kinésithérapie seule : efficacité non démontrée
  - Corset : l'objectif est de neutraliser la poussée évolutive
  - Chirurgie : seul moyen de redresser une scoliose.

© Editions Vernazobres-Grego

- Indications schématiques :
  - Angle de Cobb < 15° : surveillance radio-clinique régulière jusqu'à la fin de la croissance
  - Angle de Cobb entre 15° et 45° : corset de nuit puis corset à temps plein si insuffisant
  - Angle de Cobb > 45° : chirurgie.

Si scoliose structurale évolutive : prise en charge à 100% (ALD26).

2. CYPHOSE

- Déformation du rachis dans le plan sagittal.
- Parfois douleur à l'adolescence au sommet de la cyphose.
- 1ère cause de cyphose à l'adolescence : dystrophie rachidienne de croissance (Maladie de Scheuermann).



Maladie de Scheuermann

3. TORTICOLIS

- Ne jamais banaliser un torticolis chez l'enfant.

- QUATRE urgences (TITI) :
  - Tumorale : tumeur de la fosse postérieure
  - Infectieuse : infection ORL avec adénopathie satellite : syndrome de Grisel (risque de luxation atloïdo-axoïdienne) ou infection vertébrale (spondylodiscite)
  - Traumatique
  - Inflammatoire : syndrome de Kawasaki en particulier.

- Non urgent :
  - Aigu :
    - Médicamenteux : dystonie iatrogène aux neuroleptiques
    - Virale : atteinte neurogène avec paralysie du IV.
  - Chronique :
    - Torticolis congénital (*fibromatosis coli :* nodule fibreux du muscle sterno-cléido-mastoïdien). Rappelons la nécessité d'une échographie de hanche systématique
    - RGO et pyrosis : attitude antalgique en torticolis (syndrome de Sandifer)
    - Trouble de l'oculomotricité.

- Traitement toujours étiologique.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Scoliose raide ou douloureuse = IRM. **INADMISSIBLE** • Echographie systématique pour le dépistage de la LCH = 0. L'échographie de hanche est demandée uniquement si facteurs de risque ou anomalie clinique.	• Tout rachis raide et/ou douloureux est une tumeur jusqu'à preuve du contraire. • Un torticolis acquis chez le nourrisson impose un bilan étiologique. • La scoliose est diagnostiquée cliniquement (gibbosité), mais impose un bilan radiologique à visée étiologique et pronostique. • *Genu varum* secondaire : rachitisme ou maladie de Blount. • Facteur de risque de LCH : les déformations simples du pied ne sont pas des facteurs de risque. • Pas de ressaut de sortie ou de rentrée possible si hanche luxée irréductible. • Le craquement est un signe fréquent sans valeur sémiologique évocatrice de LCH. • Pas de radiographie standard avant 4 mois pour le dépistage de la LCH. Par contre, après 3 mois l'échographie ne sert plus à rien.

ARGUMENTER LES MODALITES DE DEPISTAGE ET DE PREVENTION DES PRINCIPALES ANOMALIES ORTHOPEDIQUES

DEPISTAGE DES ANOMALIES DU GENOU

JE COCHE

***Genu varum* (ou *valgum*) unilatéral : *genu varum* (ou *valgum*) pathologique.**

***Genu varum* (ou *valgum*) associé à une petite taille : penser à une Maladie Osseuse Constitutionnelle (MOC).**

QUATRE causes de *genu varum* :

- **Physiologique avant 3 ans**
- **Rachitisme : avec nouures métaphysaires**
- **Maladie de Blount : genu varum évolutif**
- **Séquellaire post-traumatique ou infectieux : *genu varum* unilatéral.**

DEPISTAGE de la LUXATION CONGENITALE DE HANCHE

JE COCHE

UN **diagnostic clinique confirmé par l'échographie.**

DEUX méthodes de dépistage :

- **Manœuvre de Barlow**
- **Manœuvre d'Ortolani.**

TROIS facteurs de risque imposant une échographie :

- **Antécédent familial direct de LCH**
- **Présentation par le siège**
- **Syndrome postural anténatal.**

DEPISTAGE DES DEFORMATIONS DU RACHIS

JE COCHE

UN diagnostic clinique : **recherche d'une gibbosité.**

DEUX causes **: idiopathique ou secondaire.**

TROIS signes imposant un bilan étiologique :

- **Douleur**
- **Fièvre**
- **Anomalie neuromusculaire (contracture, signes neurologiques).**

QUATRE facteurs pronostiques péjoratifs :

- **Scoliose infantile**
- **Début pré-pubertaire**
- **Importance de la gibbosité**
- **Topographie lombaire de la courbure.**

Les références :

- *HAS Scoliose structurale évolutive 2008.*
- *Dépistage échographique de la luxation congénitale de hanche. Conférence de consensus 1991.*
- *HAS 2013*
- *H Carlioz et R Seringe Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent Ed Masson 2002.*
- *R Kohler et al Dépistage de la luxation congénitale de hanche chez le nourrisson Arch Ped 2003 ; 10 : 913-26*

UE 5
Item 118

PRINCIPES DES TECHNIQUES DE REEDUCATION, KINESITHERAPIE ET ORTHOPHONIE

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Argumenter les principes d'utilisation des principales techniques de rééducation et de réadaptation, en planifier le suivi médical et argumenter l'arrêt de la rééducation.*
- *Savoir prescrire la Masso-kinésithérapie et l'Orthophonie.*
- *Connaître le rôle et les principales compétences des différents professionnels de santé dans le projet de rééducation-réadaptation d'une personne en situation de handicap.*

KINESITHERAPIE

1. INDICATIONS

	PATHOLOGIES AIGUES	PATHOLOGIES CHRONIQUES
Respiratoire	Atélectasie Pleuro-pneumopathies Intérêt non démontré pour la bronchiolite	Asthme Mucoviscidose
Neuromotrice	Prévention de la spasticité	IMOC Myopathies Maladies dégénératives
Orthopédique		Scolioses Torticolis congénital Malposition du pied

2. MODALITES DE PRESCRIPTION

- La prescription se fait sur une ordonnance séparée précisant :
  - Le nombre de séances, la périodicité et le type de rééducation
  - Le mode de transport si besoin (remboursement possible)
  - Une éventuelle prise en charge à 100% (kinésithérapie respiratoire et mucoviscidose)
  - Si les séances doivent se dérouler à domicile, le week-end ou les jours fériés, il convient de le noter également
  - Il est indispensable de préciser, en cas de pathologie respiratoire, la méthode la plus utilisée, à savoir l'accélération du flux expiratoire.
- Une entente préalable est nécessaire. Pour éviter un délai trop long entre la prescription et la réalisation de la Kinésithérapie, le médecin indique sur l'ordonnance : « acte urgent ».
- Il est possible de joindre à part une lettre pour le kinésithérapeute précisant le diagnostic, les objectifs, les techniques à utiliser et celles contre-indiquées.

Editions VG ©

ORTHOPHONIE

1. DEFINITION

L'Orthophonie est la prise en charge des troubles du langage, de la voix, de la prononciation, mais aussi des troubles de l'oralité alimentaire.

2. INDICATIONS DE L'ORTHOPHONIE

- Indication en fonction de l'âge pour le langage :
  - Chez l'enfant de 3 à 4 ans :
    - Absence de langage intelligible pour les personnes non familières
    - Absence de structure grammaticale (3 mots, dont 1 verbe, associés à 3 ans)
    - Troubles de la compréhension.
  - Chez l'enfant de 4 à 5 ans, ajouter :
    - Retard dans l'expression phonologique du langage.
  - Chez l'enfant de plus de 5 ans, ajouter :
    - Tout trouble du langage oral ou écrit : dysphasie, bégaiement, dyslexie, dysorthographie, dyscalculie, dysgraphie.
- Indication pour les troubles de l'oralité alimentaire :
  - Difficulté à s'alimenter, à manger des morceaux ou troubles de la déglutition.

3. MODALITES DE PRESCRIPTION : BILAN ET LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

- Devant un trouble du langage, le médecin prescrit un bilan orthophonique à visée diagnostique.
- L'orthophoniste réalise son bilan et propose au médecin une conduite à tenir.
- Le médecin prescrit alors un nombre précis de séances de rééducation, en fonction du contexte et en spécifiant leurs objectifs.
- L'orthophoniste établit une demande d'entente préalable.
- Les séances sont cotées en auxiliaire médical orthophonique.
- Une fois terminées, ces séances sont assorties d'une note d'évolution adressée au prescripteur.
- L'orthophoniste a la possibilité de demander un renouvellement de séances à la CPAM, sans prescription médicale, s'il le juge nécessaire.
- En cas de 2ème reconduction, l'orthophoniste doit envoyer un bilan de fin de traitement au médecin, qui devra alors faire une nouvelle ordonnance pour que cette nouvelle série de séances soit réalisée.

Les références :

- *Education thérapeutique du patient asthmatique adulte et adolescent. Juin 2001.Rapport, ISBN 2-914517-04-1 et HAS http://www.has-sante.fr/anaes.*
- *Éducation thérapeutique de l'enfant asthmatique. Juin 2002. Rapport, ISBN 2-914517-17-3 et HAS : http://www.has-sante.fr/anaes.*
- *Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose.HAS : http://www.has-sante.fr/anaes.*
- *L'orthophonie dans les troubles spécifiques du développement du langage oral chez l'enfant de 3 à 6 ans ANAES MAI 2001.*

UE 2
Item 43

PROBLEMES POSES PAR LES MALADIES GENETIQUES

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Problèmes posés par les maladies génétiques, à propos :*
  - *d'une maladie chromosomique : la trisomie 21.*
  - *d'une maladie génique : la mucoviscidose.*
  - *d'une maladie d'instabilité : le syndrome de l'X fragile.*
- *Expliquer les bases du conseil génétique, les possibilités de diagnostic prénatal (modalités et options de prise en charge dans le cadre d'une maladie d'une particulière gravité).*
- *Expliquer la prescription des tests génétiques : organisation et aspects réglementaires (voir item 8).*
- *Expliquer les problèmes liés à la maladie et les retentissements de l'arrivée d'un enfant souffrant de maladie génétique sur le couple et la famille.*
- *Diagnostiquer la trisomie 21, en connaître l'évolution naturelle et les principales complications.*

INTRODUCTION

- La trisomie 21 reste la cause la plus fréquente de déficience intellectuelle. Le retard psychomoteur est constant, mais d'intensité variable. Le dépistage prénatal est actuellement proposé quand le dépistage dit combiné est positif : calcul de risque supérieur à 1/250, prenant en compte les résultats des marqueurs sériques du 1er trimestre, de l'âge maternel et de la mesure de la clarté nucale. Le diagnostic n'est parfois suspecté qu'en période néonatale devant une hypotonie, une dysmorphie faciale, des anomalies des mains ou une cardiopathie congénitale. Seul le caryotype permet d'affirmer le diagnostic. Le conseil génétique évaluera un risque de récurrence entre 0,1 et 100% !
- Le syndrome de l'X fragile est la 1ère cause de retard mental héréditaire, à transmission dominante liée au chromosome X (transmission verticale et pas de transmission père-fils). La triade clinique, déficience intellectuelle, dysmorphie faciale et macro-orchidie (en post-pubertaire) est parfois associée à des troubles du comportement. Le diagnostic est biologique par PCR d'expansion de triplets CGG du gène FMR1. En fonction du nombre de triplets, on définit différents allèles : normal si moins de 54 répétitions de triplets, pré-mutés entre 55 à 200 répétitions et mutés si plus de 200 répétitions.
- La mucoviscidose est une maladie récessive autosomique dont la mutation majoritaire delta F508 modifie la protéine CFTR du canal chlore des épithéliums glandulaires. Le diagnostic prénatal est possible si des mutations sont déjà identifiées dans la famille. Il existe un dépistage néonatal systématiquement proposé en France par recherche d'une hypertrypsinémie, puis, si elle est élevée, une recherche des mutations les plus fréquentes. Un test de la sueur confirmera le diagnostic par un dosage du chlore sudoral > 60 meq/L. Cette exocrinopathie est surtout bipolaire : atteinte pulmonaire (suppuration bronchique chronique en particulier à pyocyanique) et digestive (mal-digestion avec diarrhée chronique et retard pondéral).
- Dans ces 3 pathologies, la prise en charge de ces maladies chroniques doit être médicale, paramédicale, sociale et éducative, avec une prise en charge du handicap à 100%.

ADAGES ET DOGMES

- T21 = besoin d'aide : CAMSP, SESSAD et MDPH
- Prise en charge à 100% avec exonération du ticket modérateur dans la mucoviscidose, l'X fragile et la T21
- X fragile = cause la plus fréquente de retard mental héréditaire
- T21 = cause la plus fréquente de retard mental génétique

Editions VG ©

DEFINITION ET TERMINOLOGIE

1- Trisomie 21

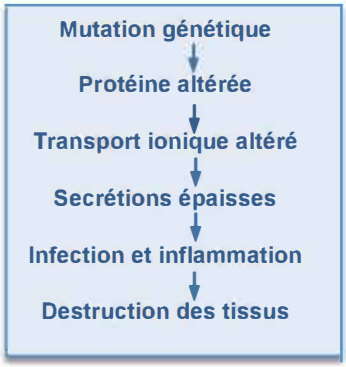
- L'arrivée de marqueurs sériques du 1er trimestre : dosage de la protéine plasmatique placentaire de type A (PAPP-A) et de la fraction libre de la chaîne bêta de l'hormone chorionique gonadotrope (sous-unité β libre de l'hCG) a permis de proposer la mise en place du dépistage combiné qui associe le dosage des marqueurs sériques du 1er trimestre, la mesure échographique de la clarté nucale et l'âge de la mère.
- Si le risque est élevé (> 1/250), un prélèvement à visée diagnostique sera proposé à la femme enceinte.
- Seul le résultat du caryotype fœtal permettra de confirmer ou non l'existence de l'affection (arrêté du 23 juin 2009 fixant les règles de bonnes pratiques en matière de dépistage et de diagnostic prénatal avec utilisation des marqueurs sériques maternels de la trisomie 21).
- Le but est de diminuer le nombre de prélèvements fœtaux et d'être le plus spécifique possible.

2- X fragile

- On observe chez les sujets atteints une constriction du segment terminal du bras long du chromosome X atteint. La zone de jonction fragile est soumise à une cassure, d'où le nom du syndrome de l'X fragile. Ce site fragile s'observe sur environ 40% des cellules en division chez les garçons atteints, contre 2% chez un sujet sain. Il n'y a pas de corrélation entre le pourcentage de cellules présentant un site fragile et le degré de retard mental.
- Initialement, le diagnostic était cytogénétique avec un caryotype de haute résolution. Cependant :
  - Nécessité d'un milieu de culture particulier : carence en folate et thymidine
  - Nécessité de compter 100 mitoses (anomalie en mosaïque)
  - Impossibilité d'exclure formellement le diagnostic avec cette technique.
- Le diagnostic se fait désormais par Biologie moléculaire.

3- Mucoviscidose

- La mucoviscidose est appelée fibrose kystique du pancréas (Cystic Fibrosis, en anglais).
- Test diagnostique : test de la sueur et non test à la sueur.
- Maladie autosomique récessive responsable d'un dysfonctionnement des canaux chlore des épithéliums glandulaires :
  - Le gène responsable de la mucoviscidose a été identifié en 1989 : CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Il code pour une protéine trans-membranaire de 1.480 acides aminés qui est un canal chlorure régulé par l'AMPc (Adénosine MonoPhosphate cyclique)
  - Plus de 1.800 mutations ont été décrites au sein du gène CFTR. Il existe une mutation majoritaire : la délétion F508del (ΔF508) correspondant à la perte d'une phénylalanine en position 508 sur le chromosome 7. Le type de mutations et leurs fréquences varient beaucoup selon l'origine géographique et ethnique des patients
  - Le dysfonctionnement de la protéine CFTR aboutit à des transferts ioniques défectueux :
    - Excrétion du chlore bloquée
    - Réabsorption de l'eau et du sodium augmentée.
  - Ces troubles modifient la qualité du mucus qui devient déshydraté, visqueux et obstructif. La mucoviscidose est la maladie du « mucus visqueux ». La surinfection bactérienne à l'étage bronchopulmonaire est ainsi quasi constante par adhésion des germes à l'épithélium.



BASE DU CONSEIL GENETIQUE ET DIAGNOSTIC ANTENATAL

1. PRINCIPES

- CINQ critères sont nécessaires pour diagnostiquer chez un fœtus une pathologie avant la naissance :
  - Identifier des populations à risque pour limiter les indications de diagnostics invasifs chez toutes les femmes
  - Proposer des prélèvements avec un maximum de sécurité pour la mère et le fœtus
  - Limiter le risque de faux positif et de faux négatif par l'utilisation des techniques les plus fiables
  - Avoir un contrôle de qualité pour les examens : accréditation, agrément, création de centres de diagnostics prénatals (Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal ou CPDPN)
  - Connaître les limites du diagnostic.
- Le diagnostic anténatal proposé à des couples à risque d'avoir des enfants malades a 3 objectifs :
  - Parfois tenter une thérapeutique *in utero*
  - Prendre en charge en période néonatale précoce une pathologie découverte en anténatale
  - Offrir la possibilité d'une interruption médicale de grossesse en cas de pathologie :
    - × D'une particulière gravité chez le fœtus incurable au moment du diagnostic
    - × Ou mettant en péril grave la santé de la mère.
- Objectifs de l'HAS concernant le dépistage de la T21 (2007) :
  - × Informer les couples sur la trisomie 21 et la possibilité d'un dépistage anténatal
  - × Réduire l'anxiété des couples concernant le risque de trisomie 21
  - × Donner la possibilité d'une interruption médicale de grossesse
  - × Optimiser la prise en charge post-natale de la trisomie 21.

2. ASPECT LEGAL

- Le diagnostic anténatal :
  - Doit être précédé d'une consultation médicale de conseil génétique
  - A pour but de détecter *in utero* chez l'embryon ou le fœtus une affection d'une particulière gravité.
- La consultation de conseil génétique a pour objectifs :
  - Une information du couple sur la technique utilisée et ses risques, sur la fiabilité des résultats
  - La signature d'un consentement éclairé
  - De proposer un accompagnement psychologique
  - D'organiser le prélèvement.
- Les analyses effectuées en vue du diagnostic doivent être réalisées dans des laboratoires d'analyses de Biologie médicale autorisés.
- Si l'enfant à naître a une forte probabilité d'être atteint d'une affection d'une particulière gravité, non curable au moment du diagnostic, ou que la poursuite de la grossesse met en péril grave la santé de la mère, une interruption médicale de grossesse (IMG) peut être demandée par les parents, quel que soit le terme de la grossesse.
- Celle-ci est réalisée à la demande et avec l'accord des parents.
- Cette proposition doit être attestée par au moins 2 médecins (gynéco-obstétricien, échographiste, généticien ou pédiatre) du CPDPN.
- Le CPDPN (constitué au minimum d'un gynéco-obstétricien, d'un échographiste, d'un néonatologiste, d'un docteur en génétique médicale et d'un conseiller en génétique) atteste de la particulière gravité de la pathologie et de son caractère incurable au moment du diagnostic. L'IMG est alors acceptée.
- Il n'existe pas de « liste » de maladie donnant droit à une IMG. Chaque situation est évaluée au cas par cas par le CPDPN.

© Editions Vernazobres-Grego

3. DEPISTAGE

1- Biologie

- Dosage des marqueurs sériques maternels, proposé à toutes les femmes enceintes. Il comporte des faux négatifs et des faux positifs : cf. chapitre sur la trisomie 21.

2- Echographie

- TROIS échographies sont réalisées : 1 à chaque trimestre (12-22-32 SA) (cf. item 22).

4. TYPES DE PRELEVEMENTS POSSIBLES

1- Ponction de Villosités Choriales (PVC) = Biopsie de Trophoblaste (BT)

- Technique de prélèvement : l'obstétricien, sous contrôle échographique, ponctionne quelques villosités choriales dans le placenta, par voie trans-abdominale le plus souvent.
- Réalisation : entre 11 et 14 SA. Avant 11 SA, les risques sont les anomalies réductionnelles des membres (amputation). Elle permet un diagnostic plus précoce que sur liquide amniotique.
- CINQ indications :
  - Caryotype fœtal (antécédents familiaux d'anomalie chromosomique, signes d'appel échographiques, dépistage combiné pour la trisomie 21 > 1/250)
  - Maladies héréditaires monogéniques dont le diagnostic en Biologie moléculaire est réalisable
  - Diagnostic de sexe ayant une implication en pathologie (exemple : antécédents familiaux de syndrome de l'X fragile). Bien sûr, pas de diagnostic de sexe pour « complaisance parentale »
  - Maladies métaboliques pour lesquelles le dosage de l'enzyme déficitaire est possible sur villosités choriales
  - Recherche de mosaïque chromosomique confinée au placenta (anomalie uniquement au niveau du placenta, mais pas au niveau de l'embryon), dans l'exploration d'un RCIU.
- SIX complications :
  - Fausse couche : 2%
  - Métrorragies
  - Chorioamniotite (infection)
  - Péritonite chez la mère
  - Hémorragie fœto-maternelle
  - Contamination du prélèvement par des cellules maternelles.
- Pourquoi privilégier une biopsie de trophoblaste ou dépend d'une PLA ?
  - Diagnostic plus précoce (réduit l'anxiété parentale)
  - Permet le plus souvent une IMG par aspiration sous anesthésie générale. Dans le cas d'un diagnostic plus tardif par PLA, l'IMG sera réalisée dans les mêmes conditions qu'un accouchement (par voie basse, sous anesthésie péridurale, après fœticide).

2- Amniocentèse (PLA)

- Technique de prélèvement : l'obstétricien réalise une ponction de liquide amniotique (PLA) par voie trans-abdominale, sous contrôle échographique. Il récupère généralement 20 mL de liquide amniotique contenant des cellules fœtales en suspension.
- Réalisation : entre 16 et 18 SA.
- QUATRE indications :
  - Réalisation d'un caryotype fœtal (moins à l'heure actuelle car biopsie de trophoblaste) risque d'anomalie chromosomique (antécédents familiaux d'anomalie chromosomique, signes d'appel échographiques, dépistage combiné pour la trisomie 21 > 1/250, et biopsie de trophoblaste non réalisée)
  - Maladies héréditaires monogéniques dont le diagnostic en Biologie moléculaire est réalisable
  - Recherche d'infection fœtale (séroconversion toxoplasmose, CMV...)
  - Dosages biochimiques dans le liquide amniotique, dans le cas de maladies métaboliques, de malformations du tube neural, de malformations du tube digestif...

- CINQ complications :
  - Fausse couche, rupture des membranes : 1%
  - Ponction blanche
  - Chorioamniotite (infection)
  - Hémorragie par décollement placentaire, métrorragies, douleurs
  - Allo-immunisation rhésus.

3- Ponction de Sang Fœtal (PSF)

- Technique de prélèvement : l'obstétricien ponctionne une veine de la base du cordon sous contrôle échographique ou fœtoscopie.
- Réalisation : entre 20 et 38 SA.
- CINQ indications diagnostiques :
  - Anomalies échographiques tardives, recherche d'anomalie chromosomique
  - Maladies monogéniques n'ayant pas pu ou ne pouvant pas être identifiées par Biologie moléculaire, mais où l'étude du sang fœtal permet le diagnostic
  - Bilan de mosaïcisme
  - Evaluation de la fonction rénale du fœtus
  - Dosage des plaquettes, de l'hémoglobine ou des facteurs de la coagulation.
- DEUX Indications thérapeutiques :
  - Transfusion *in utero* en cas d'anémie fœtale
  - Curarisation avant traitement *in utero* (exemple : pour la pose de drains pleuraux fœtaux).
- QUATRE complications :
  - Fausse couche : 2%
  - Hémorragie fœtale (60% des cas, mais très brève dans 95% des cas)
  - Bradycardie fœtale
  - Infection ovulaire.

5. ORGANISATION DU DIAGNOSTIC ANTENATAL

1- Avant la conception

- Couples à risque de pathologie génétique :
  - Antécédent de maladie génétique dans la famille
  - 1 des 2 (ou les 2) porteur(s) d'une maladie génétique.

- DEUX possibilités :
  - Existence d'un cas index pour lequel l'anomalie génétique a été identifiée avec certitude :
    - Anomalie chromosomique : BT pour caryotype fœtal, parfois PLA
    - Anomalie moléculaire identifiée dans la famille : BT pour étude moléculaire directe, parfois PLA
    - Anomalie moléculaire non identifiée dans la famille, gène localisé : PVC ou PLA pour étude moléculaire indirecte après étude familiale
    - Anomalie moléculaire non identifiée, gène non localisé : pas de diagnostic moléculaire possible, surveillance du phénotype fœtal par échographie nécessaire.
  - Existence d'un cas index sans diagnostic étiologique précis :
    - Pas de diagnostic de certitude possible. On peut proposer une surveillance échographique rapprochée (analyse du phénotype fœtal).

© Editions Vernazobres-Grego

2- En cours de grossesse

- DEUX possibilités :
  - Dépistage de la trisomie 21 avec un risque > 1/250 :
    - BT pour caryotype.
  - Découverte d'une anomalie échographique (le cas index est alors le fœtus) :
    - Il est difficile d'avoir un diagnostic certain
    - *Hygroma colli* = suspicion de syndrome de Turner ou trisomie 21 : PVC pour caryotype
    - Grêle hyper-échogène : suspicion de mucoviscidose, infection à CMV ou anomalie chromosomique.

TRISOMIE 21

EPIDEMIOLOGIE

- C'est une des anomalies chromosomiques les plus fréquentes.
- La trisomie 21 reste la cause la plus fréquente de déficience intellectuelle d'origine génétique, avec une fréquence de l'ordre de 1/1 500 à 1/2 000 naissances en France.
- En l'absence de dépistage prénatal, elle représenterait environ 10% des déficiences intellectuelles, avec une fréquence d'environ 1/800 naissances.

1. DIAGNOSTIC ANTENATAL

1- Signes d'appel échographiques

- UN signe majeur : mesure de la clarté nucale entre 11 et 14 SA.
- TROIS autres éléments d'orientation :
  - Le reste de la biométrie :
    - Longueur du fémur et rapport longueur du pied/longueur du fémur.
  - La morphologie : quelques signes sont déjà retrouvés en période néonatale :
    - Profil plat (47% si trisomie 21 contre 0,5% dans la population générale)
    - Interposition linguale (72% si trisomie 21 contre 3% dans la population générale)
    - Os propres du nez < 2 mm.
  - Les malformations viscérales :
    - Cardiaques : Canal AtrioVentriculaire (CAV)
    - Digestives : atrésie duodénale (30%).

2- Signes d'appel biologiques

- Il est possible d'effectuer un dépistage de la trisomie 21 par dosage sérique maternel des protéines suivantes :
  - Marqueurs du 1er trimestre :
    - PAPP-A
    - Sous-unité β libre de l'hCG.
  - Marqueurs du 2ème trimestre :
    - La gonadotrophine chorionique (hCG)
    - Et/ou l'AlphaFœtoProtéine (AFP)
    - Et/ou l'œstriol non conjugué (u-E3).
- Le résultat de ces marqueurs sériques est rendu en terme de risque. Par exemple, 1/150, cela veut dire que la femme a globalement 1 risque sur 150 d'avoir un enfant atteint d'une trisomie 21.

3- Age de la mère

- La fréquence de la trisomie 21 augmente significativement avec l'âge maternel.

Le dépistage : échographie + marqueurs sériques maternels et âge de la mère, permet de détecter 80-85% des trisomies 21.

4- TROIS moyens diagnostiques en fonction du terme

- Biopsie de trophoblaste.
- Ponction de liquide amniotique.
- Ponction de sang fœtal.

Une fois le diagnostic fait, le couple peut choisir de conserver la grossesse, ou de demander une Interruption pour motif Médical de la Grossesse (IMG).

2. CYTOGENETIQUE

- Seul le caryotype permet d'affirmer le diagnostic.
- La loi oblige d'avoir un consentement signé par les parents autorisant l'étude génétique.
- Le résultat ne peut être rendu qu'au prescripteur (c'est la loi).
- Le résultat est obtenu en 4 à 8 jours.

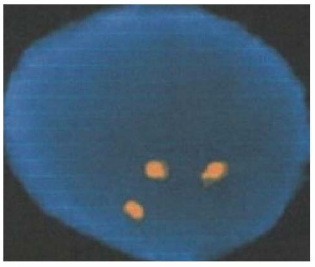
1- Les formules chromosomiques

- La trisomie 21 correspond à une mal-ségrégation méiotique d'origine maternelle dans 90% des cas.

- TROIS possibilités :
  - Trisomie 21 libre et homogène : 95% des cas.
  - Trisomie 21 par translocation (3%) : translocation robertsonienne 14,21, la plus fréquente. En cas de trisomie par translocation, il est indispensable de réaliser le caryotype des parents pour le conseil génétique.
  - Trisomie 21 en mosaïque (2%) : présence d'une population cellulaire trisomique 21 et d'une population cellulaire normale.

2- Hybridation *in situ* en fluorescence (FISH)

- A l'aide de sondes spécifiques du chromosome 21, la présence de 3 signaux d'hybridation signe une trisomie 21.
- Elle permet d'obtenir un résultat en 24-48 heures. Cette technique est donc essentiellement utilisée en période anténatale devant des signes d'appel échographiques évocateurs de trisomie 21.
- Cependant, le caryotype reste l'examen de référence.



TROIS signaux d'hybridation signent une trisomie 21

3- Le phénotype

- Que ce soit une trisomie 21 libre ou par translocation, le phénotype sera le même.
- Tableaux variables en cas de mosaïque.

© Editions Vernazobres-Grego

3. CONSEIL GENETIQUE

1- En consultation de conseil génétique en prénatal

- Résultats du risque combiné > 1/250 :
  - Un conseil génétique est donné avec une information la plus claire et loyale possible sur :
    - La signification du résultat du test biologique de dépistage
    - La trisomie 21
    - Les possibilités de diagnostic prénatal
    - Le risque de fausse couche inhérent au prélèvement en vue du diagnostic.
  - Une proposition d'amniocentèse ou BT est faite aux parents :
    - Si les parents refusent, la grossesse évoluera avec le suivi échographique habituel
    - S'ils acceptent, un prélèvement fœtal est réalisé. Si l'enfant est porteur d'une trisomie 21 et que les parents demandent une IMG, le CPDPN accède à la demande parentale (acceptation par 2 médecins). Les parents peuvent, bien sûr, choisir de poursuivre la grossesse.
- Anomalies échographiques évoquant une trisomie 21 : même démarche que ci-dessus.
- Antécédents de trisomie 21 dans la famille :
  - Conseil génétique préférable avant le début de la grossesse
  - Le caryotype des parents doit avoir été réalisé si trisomie 21 non libre
  - En cas d'antécédent familial au premier degré, un caryotype fœtal est proposé, même en cas de de trisomie 21 libre, devant le risque de mosaïque germinale (= une population de gamètes chez un des parents comprenant deux chromosomes 21).

2- Récurrence

Elle dépend du mécanisme :

- Trisomie 21 libre :
  - Le risque de récurrence devrait être le même que dans la population générale puisqu'il s'agit d'un simple accident.
  - Cependant, on estime le risque de récurrence à 1% devant le risque de mosaïque germinale (mosaïque confinée à quelques gamètes d'un des deux parents).
- Trisomie par translocation :
  - Translocation robertsonienne :
    - En cas de translocation héritée (cas de la translocation [14 ; 21]) :
      - ↪ Si c'est le père qui est porteur de la translocation, le risque est de 3 à 5%
      - ↪ Si c'est la mère qui est porteuse de la translocation, le risque est de 10 à 15%
    - En cas de translocation *de novo,* le risque de récurrence reste faible.
    - En cas de translocation héritée [21 ;21] : un des deux parents est porteur d'une translocation équilibrée 21-21, ses deux chromosomes sont donc « collés ». Ce parent produit donc une population de gamètes avec les deux chromosomes 21 collés, qui après fécondation, donnera un embryon porteur d'une trisomie 21 ; et d'une population de gamètes sans chromosome 21, qui après fécondation, donnera un embryon porteur d'une monosomie 21 (non viable). Dans ce cas, le risque de récurrence est donc de 100%
  - Translocation *réciproque :*
    - La récurrence dépend du remaniement chromosomique (8% en moyenne).
- Cas d'une mère trisomique 21 :
  - Le risque de récurrence théorique est de 50%, 33% en réalité du fait des fausses couches
  - Les garçons trisomiques 21 sont hypofertiles.

3- Annonce du diagnostic

Problème de l'annonce et de la prise en charge :

- En période prénatale, les parents doivent être vus en consultation pour :
  - L'annonce du diagnostic

- L'explication de la trisomie 21
- Leur permettre de formuler la demande d'interruption médicale de grossesse
- Dans cette période, un soutien psychologique doit pouvoir être apporté aux parents.

- En période néonatale, les parents doivent être vus en consultation pour :
  - L'annonce du diagnostic
  - L'explication de la trisomie 21
  - Le pronostic
  - Les possibilités d'aide (associations, MDPH) et d'éducation (CAMPS, psychomotricité, orthophonie), soutien psychologique.

4. CLINIQUE

- Il n'existe pas de signe clinique pathognomonique de la trisomie 21.

1- Les QUATRE signes les plus fréquents en période néonatale

a- Hypotonie

b- Dysmorphie faciale : microcéphalie, profil plat, fentes palpébrales obliques en haut et en dehors, oreilles petites et mal ourlées, nuque avec excès de peau, hypoplasie des os propres du nez et langue épaisse et souvent protruse

c- Anomalies des mains : pli palmaire transverse unique, clinodactylie des 5ème doigts

d- Cardiopathie : 1 nouveau-né sur 2 a une cardiopathie



Pli palmaire transverse unique



Langue protruse



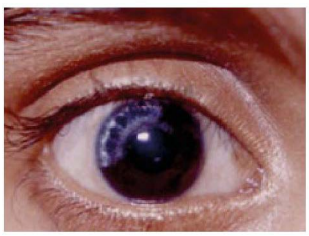
Fentes palébrales obliques



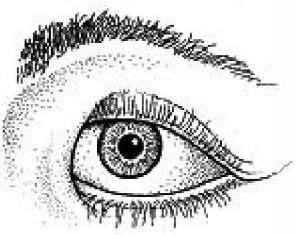
Dysmorphie faciale

2- Signes durant l'enfance

- En plus des signes néonataux qui persistent, on voit durant l'enfance :
  - Retard de développement mental et staturopondéral
  - Taches de Brushfield, épicanthus
  - Anomalies dentaires avec dentition souvent anarchique
  - Constipation chronique
  - Troubles visuels, strabisme, nystagmus.
- Le développement pubertaire est normal.



Taches de Brushfield



Epicanthus

© Editions Vernazobres-Grego

3- Malformations associées

- Cardiaques (50%) : CAV (Canal AtrioVentriculaire) la plus fréquente, tétralogie de Fallot, CIV, CIA (cf. item Souffle cardiaque chez l'enfant).
- Digestives : atrésie ou sténose duodénale, maladie de Hirschsprung, plus fréquente dans la trisomie 21 (cf. item 217).

4- Complications

- Sensorielles (75%) :
  - Otite séreuse moyenne
  - Anomalie oculaire : troubles de la réfraction, cataracte congénitale.
- Infectieuses (ORL et bronchique surtout).
- Hématologiques : leucémie aiguë.
- Endocriniennes : hypothyroïdie, obésité, diabète.
- Neurologiques : épilepsie (syndrome de West).
- Orthopédiques : luxation de hanche, scoliose.
- Auto-immunes : maladie cœliaque (5 à 15%).
- Stomatologiques : problèmes buccodentaires.
- Apnées du sommeil.

5- Le retard psychomoteur dans la trisomie 21

- Retard psychomoteur constant, mais d'intensité variable : QI moyen d'environ 50.
- S'assoit vers 1 an, marche vers 2-3 ans, mais grande variabilité individuelle.
- Retard de langage souvent important et aggravé par les problèmes ORL, nécessitant un soutien orthophonique (phrases vers 7 ans).
- Assez bonne compréhension permettant un apprentissage.
- Affectivité et sociabilité très développées, de type immature.
- L'adaptation à la vie courante est nettement supérieure aux performances scolaires pures.

5. PRISE EN CHARGE

1- Médicale = surveillance

- De la croissance. Un infléchissement peut révéler :
  - Une maladie cœliaque
  - Une hypothyroïdie
  - Un diabète
  - Une leucémie
  - Un état septique chronique.
- Cardiaque, surtout s'il existe une cardiopathie.
- Hématologique : penser à la leucémie (asthénie, pâleur, purpura, boiterie).
- Pulmonaire : kinésithérapie respiratoire en cas d'infection bronchique.
- ORL :
  - Lutter contre les infections ORL en préconisant une bonne hygiène des voies aériennes supérieures avec désobstruction rhinopharyngée au sérum physiologique, quotidienne
  - Traitement précoce des infections ORL
  - Dépistage des otites séreuses.
- Ophtalmologique : consultation spécialisée indispensable (cf. item 33).
- De l'hygiène corporelle (peau sèche, acné, mycoses).
- Vaccinations : pas de contre-indication.

2- Educative (cf. item 54)

- Scolarité : maternelle en milieu ordinaire (loi de 2005, aide AVS ou EVS à demander) puis, en fonction des capacités de l'enfant, passage dans un établissement spécialisé : CLIS, ULIS ou IME puis IMPRO à l'âge adulte.
- Importance de l'investissement de la famille dans l'éducation et le développement de l'enfant avec l'aide d'une structure spécialisée (CAMSP et SESSAD).
- Rééducation : psychomotricité et orthophonie.
- Orientation des adultes vers les Etablissements et Services d'Aide par le Travail (ESAT) en concertation avec la CDAPH (Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées).

3- Psychologique

- Une aide psychologique est souvent nécessaire, aussi bien pour l'enfant que pour la famille.

4- Sociale (cf. item 54)

- Orienter les familles vers les Maisons Départementales des Personnes Handicapés (MDPH), plaque tournante du dispositif social.
- Remplir le protocole de soins pour la prise en charge à 100% et l'exonération du ticket modérateur.
- Faire une demande d'Allocation d'Education Enfant Handicapé (AEEH).
- Orienter vers des structures associatives : trisomie 21 France.

6. EVOLUTION NATURELLE

- Petite taille (pas d'intérêt de l'hormone de croissance), tendance au surpoids.
- La morbidité est élevée dans les 1ères années de vie, en raison :
  - Des malformations cardiaques
  - Du risque de leucémie aiguë
  - De la sensibilité aux infections.
- Passée cette période, l'espérance de vie a quadruplé en 70 ans. De nos jours, l'espérance de vie est de 60 ans pour 50% des patients (risque augmenté de maladie d'Alzheimer).
- Les syndromes dépressifs sont fréquents et doivent être recherchés et traités.
- Les femmes sont fertiles et une contraception doit être envisagée. Les hommes sont hypofertiles.
- Une bonne prise en charge éducative rend une insertion sociale possible.

© Editions Vernazobres-Grego

SYNDROME DE L'X FRAGILE

EPIDEMIOLOGIE

- Cause la plus fréquente de retard mental héréditaire chez les garçons.
- Touche 1 garçon sur 4 000 et 1 fille sur 7 000.
- 1 femme sur 260 porteuses de la pré-mutation.

1. DIAGNOSTIC GENETIQUE

- Génopathie liée à l'X, secondaire à une mutation instable, de transmission dominante (attention, ce n'est pas une maladie récessive liée à l'X).
- Ce type de mutation instable explique le mode original de transmission. Le risque de développer la maladie s'accroît au cours du temps dans une même famille. Dans une généalogie, plus on descend dans les générations, plus il y a d'individus atteints.

1- Cytogénétique

- Aucun intérêt pour le diagnostic de l'X fragile. Actuellement, le caryotype est surtout réalisé afin de rechercher d'autres anomalies chromosomiques pouvant expliquer le retard mental.

2- Biologie moléculaire

- Les études en biologie moléculaire ont permis d'identifier le gène responsable : gène *FMR-1* (Fragile Mental Retardation-1), localisé en Xq27.3.
- Maladie par expansion de triplets :
  - L'inactivation du gène *FMR1* est secondaire à une expansion de triplet CGG localisée au niveau du 1er exon du gène pouvant augmenter au fil des générations
  - Le nombre moyen de séquences répétées chez le sujet normal est de 29 CGG (6 à 49)
  - Entre 50 et 58 répétitions : pas de passage en mutation complète, mais pré-mutation possible
  - Entre 59 et 200 répétitions : pré-mutation et risque de passage à une mutation complète
  - Lorsque la répétition dépasse 200 nucléotides, l'expansion s'associe à une méthylation responsable d'une mutation complète, conduisant à une absence de transcription du gène *FMR1* codant pour la protéine FMRP.
- Transmission de la maladie :
  - Pas de transmission père-fils (il donne le Y non atteint)
  - Pour les hommes vecteurs : transmission de la pré-mutation à 100% de leurs filles de façon stable
  - Pour les femmes vectrices : transmission de la pré-mutation à 50% de leurs garçons et 50% de leurs filles (transmet 1 fois sur 2 l'X pré-muté) de manière instable (augmentation possible de triplets, voire passage à une mutation complète)
  - Pour les femmes porteuses d'une mutation complète : une transmission du chromosome X muté (probabilité : 50%) induit 100% de retard mental chez les garçons et 50% de retard mental chez les filles. Les mères des garçons atteints sont toujours vectrices (pas de néo-mutation). Les filles atteintes ont reçu l'X fragile de leur mère.
- Relation entre expansion de triplets CGG et phénotype clinique :
  - Expression de la pré-mutation chez les hommes jeunes = hommes vecteurs :
    - × Pas de retard mental
    - × Risque de développer des troubles neurologiques tardifs. FXTAS : syndrome de tremblement-ataxie lié à une prémutation de l'X fragile. Maladie neurodégénérative débutant à l'âge adulte.
  - Expression de la pré-mutation chez les femmes :
    - × Pas de retard mental
    - × Risque de développer des troubles neurologiques tardifs
    - × Risque de ménopause précoce.
  - Expression de la mutation complète chez les femmes :
    - × 50% avec retard mental souvent modéré.

SUJET NORMAL	INTERMEDIAIRE	PREMUTATION	MUTATION COMPLETE
6 à 49 CGG	50 à 58 CGG	59 à 200 CGG	> 200 CGG
Transmission stable du nombre de triplets Asymptomatique.	Instabilité possible lors de la méiose Asymptomatique.	Les hommes transmettent leur pré-mutation à leur fille de manière stable Les femmes transmettent l'allèle pré-muté dans 50% des cas avec augmentation du nombre de triplets Clinique : risque de troubles neurologiques tardifs. Ménopause précoce.	Expression clinique de la maladie chez les garçons et chez environ 50% des filles.

- **Le diagnostic est basé sur l'étude du gène en biologie moléculaire après consentement signé :**
  - **Etude en PCR : détecte les malades possibles**
  - **Etude en southern-blot : confirme le diagnostic et évalue le niveau de triplet CGG.**

- Une fois le diagnostic réalisé chez le cas index, il est indispensable, pour le conseil génétique, de réaliser une enquête familiale et en particulier détecter les femmes pré-mutées (conductrices).
- Le syndrome de l'X fragile est donc une maladie à transmission dominante liée au chromosome X (transmission verticale et pas de transmission père-fils) avec des hommes vecteurs, une expression incomplète chez la femme et une augmentation du nombre de cas au fur et à mesure des générations (paradoxe dit de Sherman).

2. CONSEIL GENETIQUE

- Il faut avoir au moins 1 cas index avec mutation retrouvée pour s'assurer de la maladie.
- Réaliser l'arbre généalogique à la recherche des conductrices obligatoires.
- Proposer ensuite une étude moléculaire des mères conductrices pour connaître leur niveau de pré-mutation (il n'existe pas de néo-mutation chez une femme). En fonction de la taille de la pré-mutation, le risque de transmettre une mutation complète change (explique l'augmentation du nombre de cas au fur et à mesure des générations) :
  - 50-59 CGG : 5%.
  - 60-69 CGG : 17%.
  - 70-79 CGG : 71%.
  - 80-99 CGG : 73 à 87%.
  - Plus de 100 CGG : 99%.

3. DIAGNOSTIC PRENATAL

- Il est possible, et proposé aux femmes :
  - Ayant eu un enfant atteint
  - Porteuses d'une mutation complète ou d'une pré-mutation.

- Il est réalisé à 11-12 SA à partir de villosités choriales :
  - Recherche du sexe fœtal
  - Etude du gène *FMR-1* en biologie moléculaire après obtention d'un consentement signé et d'une attestation de conseil génétique.

© Editions Vernazobres-Grego

- Interprétation :
  - Fœtus normal ou pré-muté : normal quel que soit le sexe
  - Fœtus porteur d'une mutation complète :
    - Malade s'il s'agit d'un garçon
    - Malade ou non s'il s'agit d'une fille : seules 50% des filles présenteront une symptomatologie.
- Tout cela doit bien être expliqué aux parents en consultation de génétique avant de réaliser un diagnostic prénatal qui, pour certains, peut être contestable (fille mutée). De plus, la connaissance du syndrome FXTAS complique le conseil génétique et pose des problèmes éthiques quant à la détection des garçons pré-mutés en période prénatale.

4. CLINIQUE

- Le phénotype est très variable :
  - Cette triade est prise en défaut dans 40% des cas, avec en particulier une absence de macro-orchidie dans 25 à 30% des cas
  - Le retard mental peut être le seul signe d'appel
  - Aucun signe n'est pathognomonique.

1- Chez l'homme muté : forme typique

- Retard mental :
  - Non spécifique
  - Très variable : léger à sévère, avec une tendance à s'aggraver avec l'âge
  - Porte surtout sur le langage avec un vocabulaire pauvre souvent associé à l'écholalie
  - Retard scolaire
  - Troubles du comportement associés :
    - Instabilité, déficit d'attention, fuite du regard, écholalie
    - Hyperactivité très fréquente pouvant même être le motif de consultation
    - Syndrome autistique (10-15%).
- Dysmorphie faciale difficile, surtout dans les 1ères années de la vie :
  - Visage allongé (70%)
  - Oreilles décollées et mal ourlées
  - Macrocranie
  - Bosses frontales
  - Lèvres épaisses et éversées
  - Palais ogival (peu spécifique)
  - Malposition dentaire
  - Léger prognathisme.



Morphotype au cours de la vie

- Macro-orchidie : volume testiculaire > 30 mL (uniquement après la puberté) dans 70% des cas.

- En plus de cette triade, sont rapportés :
  - Otites à répétition : 85%
  - Strabisme, myopie
  - Prolapsus de la valve mitrale
  - Troubles de l'alimentation avec vomissements et parfois diarrhée chronique
  - Convulsions
  - Problèmes orthopédiques (scoliose)
  - Hernie inguinale.
- Actuellement, le diagnostic est souvent fait dans l'enfance chez des garçons présentant une déficience intellectuelle légère à modérée (retard de langage) associée à des troubles du spectre autistique et une hyperactivité.

2- Chez l'homme pré-muté

- Le plus souvent asymptomatique.
- Risque de développer des signes neurologiques d'apparition tardive : ataxie cérébelleuse, tremblement intentionnel, signes pyramidaux et parfois déclin intellectuel : syndrome FXTAS (Fragile X-Associated Tremor/Ataxia Syndrome).
- La pénétrance de l'ataxie et des tremblements est proportionnelle à l'âge.
- Il y a une corrélation entre le nombre de répétitions des triplets et les symptômes moteurs et cognitifs.

3- Chez la femme

- Femmes porteuses d'une pré-mutation :
  - 20% des femmes pré-mutées ont un taux élevé de FSH, une infertilité et un risque de ménopause (avant l'âge de 40 ans) précoces : syndrome FXPOI
  - Une pré-mutation du gène *FMR1* peut donc être recherchée devant tout signe d'insuffisance ovarienne inexpliqué
  - La pénétrance du syndrome FXTAS est 3 fois moins élevée pour les femmes.
- Femmes porteuses de la mutation complète :
  - 50% ont un retard mental, mais plus modéré que chez le garçon
  - La dysmorphie faciale est rare et le diagnostic est difficile à évoquer sur le seul phénotype.

5. PRISE EN CHARGE

- Prise en charge médicale et paramédicale :
  - Orthophonie, psychomotricité
  - Suivi ophtalmologique, ORL, cardiaque
  - Traitement symptomatique des troubles du comportement.
- Prise en charge socio-éducative :
  - Stimulation précoce
  - Aide psychologique et sociale (MDPH)
  - Intégration scolaire en milieu ordinaire.
- Place importante des associations de familles, type association « Goéland ».

© Editions Vernazobres-Grego

MUCOVISCIDOSE

EPIDEMIOLOGIE

- La plus fréquente des maladies génétiques graves de l'enfant en France.
- Maladie survenant plus chez les enfants de race caucasienne.
- 1/2 500 personnes en Europe. La fréquence des hétérozygotes est donc de 1/25.

1. GENETIQUE

A. TRANSMISSION

- Mode de transmission : autosomique récessif :
  - Autosomique : gène anormal sur le chromosome 7
  - Récessif : présence de 2 gènes anormaux pour que la maladie s'exprime (1 transmis par le père, l'autre par la mère)
  - Atteint autant les hommes que les femmes (sex-ratio = 1)
  - Risque augmenté en cas de consanguinité.
- Cas le plus fréquent de parents hétérozygotes : 1 risque sur 4 d'avoir un enfant atteint. Chez leurs enfants sains : 2/3 des enfants sont hétérozygotes, transmetteurs sains.

B. LE GENE : CFTR

- Localisé en 7q31.2.
- Gène *CFTR* code pour la protéine CFTR : canal chlore situé au pôle apical des cellules glandulaires exocrines.
- La mucoviscidose est la conséquence d'un dysfonctionnement de la protéine CFTR.

C. MUTATIONS

- Mutations majoritaires : ΔF508 qui touche près de 70% des allèles en France.
- Les génotypes possibles sont :
  - ΔF508/ΔF508 = 50% des cas
  - ΔF508/mutation rare = 40% des cas
  - Mutation rare/mutation rare = 10% des cas.
- Un panel de 30 mutations, utilisé en routine en France, permet de détecter 80% des allèles mutés.
- Les 2 mutations sont alors identifiées ; elles sont soit identiques et le patient est homozygote pour la mutation considérée, soit différentes et le patient est dit hétérozygote composite.
- Si les 2 mutations ne sont pas identifiées, l'étude du gène est poursuivie par séquençage des exons du gène CFTR. Dans 95 à 98% des cas, les 2 mutations peuvent être identifiées.
- La recherche de mutations est essentiellement importante pour le conseil génétique et donc le dépistage des hétérozygotes, mais le diagnostic reste basé sur les signes cliniques et le résultat du test de la sueur.
- Seule corrélation forte entre le génotype et le phénotype de la maladie : ΔF508/ΔF508 et insuffisance pancréatique exocrine.

2. DEPISTAGE NEONATAL

- La mucoviscidose fait partie des maladies à dépistage néonatal systématique en France depuis 2002. Il permet le diagnostic dans près de 95% des cas, dès le 1er mois de vie chez des nourrissons peu ou pas symptomatiques.
- Basé sur le dosage de la Trypsine Immuno-Réactive (TIR : pro-enzyme sécrétée par le pancréas circulant dans le sang) à 3 jours de vie sur une goutte de sang séchée (en même temps que le dépistage de la phénylcétonurie, de l'hypothyroïdie, de l'hyperplasie congénitale des surrénales, du déficit en MCAD et ciblé pour la drépanocytose : papier buvard type Guthrie). La signature du consentement par les parents est obligatoire pour la recherche de mutations, mais pas pour le dosage de la TIR.
- 0,5% des enfants ont une TIR > seuil. Mais sa valeur prédictive positive est faible : 4% des enfants avec un taux de TIR positif présentent une mucoviscidose. Il est donc nécessaire de coupler ce dépistage à une étude en biologie moléculaire pour limiter le nombre de tests de la sueur et l'inquiétude parentale.
- 3 à 5% de faux négatifs pour le dépistage néonatal. En cas de suspicion clinique de mucoviscidose, réaliser un test de la sueur même si le dépistage néonatal était négatif.
- Déroulement :
  - Si TIR < 65 µg/µL : dépistage négatif
  - Si TIR ≥ 65 µg/µL : étude en biologie moléculaire du gène CFTR (30 mutations principales) après accord signé par 1 des parents au minimum lors de la réalisation du test en maternité :
    - Si 1 ou 2 mutations trouvées : enfant adressé à un Centre de Ressources et de Compétences pour la Mucoviscidose (CRCM) pour confirmation du diagnostic par la réalisation d'un test de la sueur et prise en charge
    - Si aucune mutation trouvée ou absence de consentement parental : 2ème dosage de TIR vers J21, enfant adressé à un CRCM si taux > 40 µg/µL.
- Ce dépistage détecte certains enfants hétérozygotes porteurs sains (= TIR J3 élevée + 1 mutation + test de la sueur normal) qui sont des faux positifs.

3. CONSEIL GENETIQUE/DIAGNOSTIC PRENATAL

- Conseil génétique :
  - Frère, sœur d'un enfant atteint : faire un test de la sueur, mais le dépistage des hétérozygotes n'est autorisé seulement qu'après leur majorité (loi française) en vue d'un conseil génétique
  - Femme atteinte de mucoviscidose : grossesse possible, même si difficile, recherche des mutations chez le conjoint, chacun de ses enfants sera au moins hétérozygote
  - Homme atteint de mucoviscidose : infertile (car agénésie des canaux déférents), mais recours aux techniques de procréation médicalement assistée possible. Donc, le conseil génétique est à proposer s'il existe un désir de paternité.

- Diagnostic prénatal :
  - Pas de cas dans la famille :
    - Signes d'appel échographiques : intestin hyper-échogène, dilatations intestinales, agénésie de la vésicule biliaire. La sensibilité et la spécificité de ces signes pour la mucoviscidose sont faibles. Toutefois, une recherche de mutations les plus fréquentes chez les parents est proposée, puis chez le fœtus en cas d'identification d'au moins une mutation chez un des deux parents.
  - Cas dans la famille :
    - Diagnostic prénatal possible sur villosités choriales ou liquide amniotique : recherche en biologie moléculaire, après consentement signé, des mutations identifiées dans la famille.

© Editions Vernazobres-Grego

4. DIAGNOSTIC

A. MANIFESTATIONS BRONCHOPULMONAIRES

L'atteinte pulmonaire détermine le pronostic et la qualité de vie. Elle est responsable de 90% de la morbidité et de la mortalité.



1- Clinique

- Poumon normal à la naissance.

a-Stade initial

- Toux chronique
- Bronchites récidivantes :
  - Sifflantes ou non
  - Souvent muco-purulentes avec une expectoration pénible, épaisse, visqueuse
  - Volontiers émétisantes.

b-Stade évolué

- Symptomatologie :
  - Signes d'insuffisance respiratoire chronique :
    - Hippocratisme digital et cyanose des extrémités
    - Dyspnée d'effort ou de repos.
  - Hémoptysie
  - Hyperréactivité bronchique.
- Examen :
  - Inspection :
    - Déformation thoracique : coup de hache sous-mammaire, thorax globuleux, cyphose.
  - Auscultation :
    - Souvent pauvre, contrastant avec un aspect radiologique inquiétant
    - Râles bronchiques, crépitants et sous-crépitants en cas de foyer pulmonaire
    - Eclat de B2 en cas d'hypertension artérielle pulmonaire.





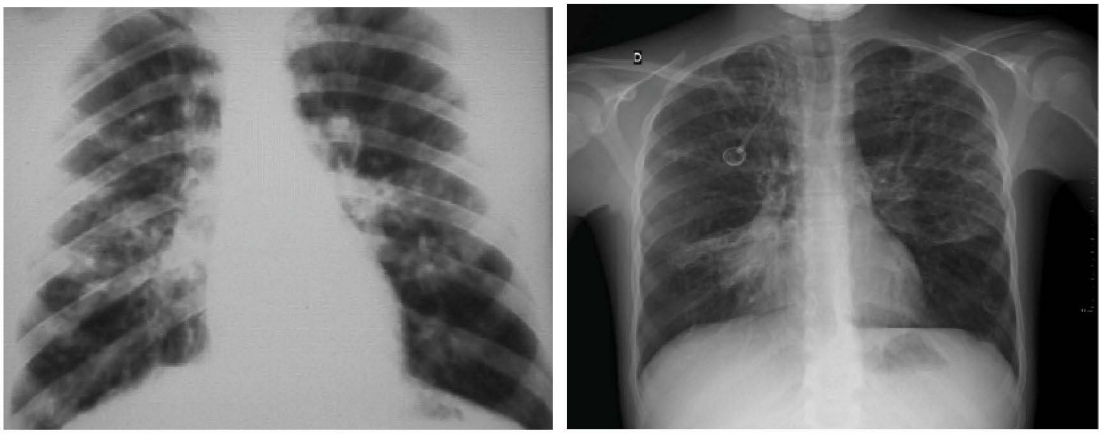
Hippocratisme digital

2- Radiologique

a-Radiographies standards : images diffuses, précédant les signes cliniques

- Distension pulmonaire, précoce parfois isolée
- Syndrome bronchique : dilatation des bronches ou bronchectasies d'aspect parfois bulleux ou kystique, opacités en rails ou impactions mucoïdes digitiformes ou nodulaires (équivalent à des moules bronchiques purulents)
- Atélectasies en bandes ou segmentaires, prédominant aux sommets
- Foyers de surinfection alvéolaire
- Pneumothorax
- Adénopathies médiastinales d'apparition tardive
- Fibrose pulmonaire dans les stades très évolués.





Distension thoracique avec syndrome bronchique et bronchectasies

b-Scanner

- Epaississement bronchique
- Images d'impaction mucoïde en « bague à chatons » sur DDB
- Précise de manière plus précoce les images observées sur les radiographies standards.



« Bague à chatons »



Atélectasie avec impaction mucoïde



Epaississements bronchiques : aspect moniliforme, en chapelet, en rail, en canon de fusil

3- Biologie

TROIS examens	TROIS germes fréquents
• ECBC • Gaz du sang • EFR.	• *Staphylocoque doré* • *Hæmophilus influenzæ* • *Pseudomonas æruginosa.*

a-L'Examen Cyto-Bactériologique des Crachats (ECBC)

- Fait au cours d'une séance de kinésithérapie
- Examen capital qui permet d'identifier les germes et de guider l'antibiothérapie
- Parmi les germes isolés :
  - × Une bactérie qui marque un tournant pronostique avec risque d'infection chronique :
    - ↪ *Pseudomonas æruginosa.*
  - × DEUX autres colonisant précocement l'arbre respiratoire, mais de meilleur pronostic :
    - ↪ *Staphylococcus aureus*
    - ↪ *Hæmophilus influenzæ* (peu pathogène).
  - × TROIS germes responsables d'infections sévères :
    - ↪ *Stenotrophomonas maltophilia*
    - ↪ *Burkholderia cepacia* (caractère très délétère de l'affection en contexte épidémique)
    - ↪ *Aspergillus fumigatus* (Aspergillose Broncho Pulmonaire Allergique).
- Les virus infectant les poumons et les mycobactéries atypiques jouent aussi un rôle aggravant.

© Editions Vernazobres-Grego

b-Gaz du sang

- Stade initial : gaz du sang normal
- Stade évolué :
  - × Hypoxie bien supportée car chronique
  - × Hypercapnie parfois menaçante.

c-Test respiratoire : EFR

- Syndrome obstructif distal au début : DEM 25-75, puis global
- Dans un dernier temps apparaît le syndrome restrictif
- Intérêt d'évaluer :
  - × La réponse aux bêtamimétiques
  - × Le niveau de saturation au repos et à l'effort pour mieux guider les indications éventuelles d'oxygénothérapie.

B. MANIFESTATIONS DIGESTIVES

1- Atteinte pancréatique



- Elle est présente et symptomatique dans 85 à 95% des cas.
- En effet, il existe 10 à 15% d'enfants « suffisants pancréatiques » (activité enzymatique de la lipase résiduelle > 5%).

a-Clinique

- Diarrhée chronique de mal-digestion avec selles abondantes, graisseuses, nauséabondes, « bouse de vache », témoin d'une stéatorrhée
- Ballonnement abdominal
- Retard staturopondéral

Tout nourrisson de moins de 4 mois dont le poids stagne, sans infection urinaire ni carence d'apport est une mucoviscidose jusqu'à preuve du contraire (même dans le cadre du dépistage néonatal car il existe des faux négatifs du dépistage).

- Appétit plus ou moins conservé : classiquement polyphagie
- Pancréatite aiguë (3%), uniquement chez les enfants suffisants pancréatiques.

b-Biologie

- Insuffisance pancréatique : dosage de l'élastase fécale effondrée (plus spécifique que la stéatorrhée).

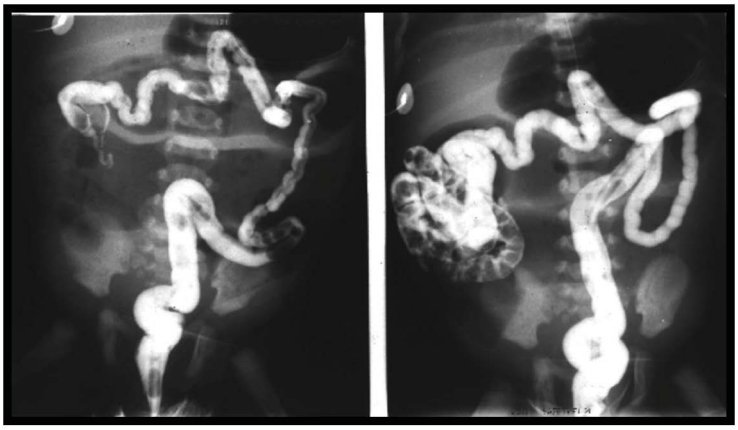
2- Atteintes intestinales

a-Iléus méconial

- 15% des nouveau-nés mucoviscidosiques
- Quasi pathognomonique de la mucoviscidose : test de la sueur systématique, quel que soit le résultat du dépistage néonatal.
- Clinique :
  - × Retard ou absence d'émission du méconium
  - × Ballonnement abdominal
  - × Syndrome occlusif avec vomissements bilieux.
- ASP :
  - × Distension des anses, petit côlon non aéré
  - × Péritonite méconiale avec des calcifications (rare mais évocateur).
- Lavement aux hydrosolubles :
  - × Visualise un petit côlon gauche avec des bouchons méconiaux
  - × Il permet dans plus de 50% des cas de lever l'obstacle par effet osmotique.

- Indications chirurgicales :
  - × Non-levée d'obstacle après lavement
  - × Complications de l'iléus méconial :
    - ↪ Péritonite méconiale
    - ↪ Kyste entérique
    - ↪ Volvulus ou atrésie du grêle.





Iléus méconial :

Occlusion néonatale avec distension des dernières anses grêles et micro-côlon sur obstacle iléal distal

b-Retard à l'élimination méconiale

- Défini par un méconium émis après > 36 heures de vie
- Non spécifique, existe aussi dans les pathologies suivantes :
  - × Maladie de Hirschsprung
  - × Hypothyroïdie.

c-Syndrome d'obstruction intestinale distale (SOID) ou pseudo-iléus méconial

- Syndrome douloureux abdominal survenant chez l'enfant, équivalent dans sa physiopathologie et son traitement à l'iléus méconial.



Prolapsus rectal

d-Prolapsus rectal

- Il est secondaire à une hyperpression abdominale (distension thoracique et toux) et aux selles abondantes.

e-Reflux gastro-œsophagien

- Pathologie secondaire générée et entretenue par :
  - × Distension pulmonaire
  - × Toux accroissant le gradient de pression abdomino-thoracique
  - × Kinésithérapie intensive.
- Le reflux s'aggrave avec l'âge. Les IPP sont souvent nécessaires.

f-Invagination intestinale aiguë

- Complication rare : 1% des cas
- Peut être secondaire à un mucocèle appendiculaire ou iléus stercoral
- La mucoviscidose est une cause classique des IIA secondaires.

g-Hémorragie digestive par hypertension portale

© Editions Vernazobres-Grego

3- Atteinte hépato-biliaire

a-En période néonatale

- Ictère cholestatique persistant de bon pronostic (pas de cirrhose ultérieure).

b-Chez l'enfant

- Lithiase vésiculaire
- Cirrhose biliaire focale (survient dans la 2ème décennie), stade initial qui peut évoluer vers la cirrhose multi-lobulaire
- Cirrhose biliaire multi-lobulaire avec parfois hypertension portale (10%)
- Fibrose hépatique.

C. AUTRES ATTEINTES

1- Atteinte métabolique

a-Déshydratation aiguë hyponatrémique sévère par sudation excessive

- C'est le classique « coup de chaleur »
- La perte de sel excessive dans la sueur est aussi un élément diagnostique : « baiser salé ».

b-Syndrome anémie-hypoalbuminémie

- Œdème et anémie chez le nourrisson.

2- Atteinte cardiaque

- Myocardiopathie métabolique chez le nourrisson.
- HTAP avec cœur pulmonaire chronique dans les stades avancés.

3- Atteinte ORL

- Polypes sinusiens (50%).
- Sinusite chronique.

4- Atteinte endocrinienne

- Diabète insulinodépendant dont la fréquence atteint 30% chez l'adulte.
- Hypofertilité et non stérilité :
  - Agénésie bilatérale des canaux déférents responsable d'une azoospermie excrétoire
  - Biopsie testiculaire possible, aide à la procréation médicalement assistée plutôt par ICSI (injection intra-cytoplasmique de spermatozoïdes)
  - L'agénésie des canaux déférents est une cause importante de stérilité chez les hommes. Dans plus de 50% des agénésies, on trouve au moins 1 mutation au sein du gène *CFTR* et, dans 30%, on trouve l'association d'1 mutation et d'une 2nde anomalie discrète du gène que l'on qualifie de variant. Il faut savoir rechercher chez ces hommes une forme de mucoviscidose paucisymptomatique et, d'autre part, étudier le gène *CFTR* chez leur conjointe. Ces hommes peuvent avoir recours à la technique d'ICSI afin d'avoir des enfants.
- Grossesses possibles malgré l'aspect épais de la glaire cervicale.

5- Atteinte rhumatismale

- TROIS causes principales d'arthropathies :
  - Pathologie à complexes immuns circulants
  - Effets iatrogènes des fluoroquinolones
  - Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre Marie : douleurs articulaires, hippocratisme digital, périostose engainante radiologique.

6- Pas d'atteinte neurologique

5. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

1- Test de la sueur

- Dosage du chlore sudoral par ionophorèse après application de pilocarpine, sur un recueil de plus de 75 mg de sueur.
- Normal < 40 meq/L.
- Pathologique si > 60 mmol/L à 2 reprises.
- Entre 40 et 60 mmol/L : fait suspecter une mucoviscidose, mais test non concluant.
- Faux positifs exceptionnels.

2- Recherche des mutations génétiques spécifiques de la mucoviscidose

6. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Dilatation des bronches d'autres étiologies :
  - Déficit immunitaire
  - Syndrome d'immobilité ciliaire
  - Séquelles de virose pulmonaire sévère (adénovirus)
  - Pneumopathie négligée (tuberculose)
  - Dysplasie bronchopulmonaire.
- Asthme dans les formes broncho-spastiques de mucoviscidose.
- Maladie de Hirschsprung dans les formes avec occlusion néonatale.

7. PRONOSTIC

- Il est variable d'un patient à l'autre.
- Atteinte respiratoire et dénutrition sont les dénominateurs communs.
- Médiane de survie proche de 47 ans.
- La qualité de vie est préservée au prix d'une compliance thérapeutique assidue à la lourdeur des soins au quotidien.

8. PRINCIPES DU TRAITEMENT

A. PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE

1- Kinésithérapie respiratoire

- Quotidienne même en l'absence de symptômes puis, selon la sévérité, biquotidienne.
- Technique :
  - Accélération du flux expiratoire
  - Enseignement de la toux et de l'auto-kinésithérapie chez l'enfant.

2- Antibiothérapie

-Cures antibiotiques adaptées à l'ECBC

- Infection à staphylocoque doré :
  - × AUGMENTIN®
  - × En cas d'atteinte sévère, se discute une thérapie intraveineuse.
- Infection à *Hæmophilus influenzæ :*
  - × AUGMENTIN®.
- Infection à *Pseudomonas æruginosa :*
  - × En cas de primo-infection :
    - ↪ Si asymptomatique et peu de *Pseudomonas æruginosa* : fluoroquinolones per os (les fluoroquinolones sont contre-indiquées en Pédiatrie sauf pour la mucoviscidose) – tobramycine en aérosol
    - ↪ Si symptomatique ou nombreux *Pseudomonas æruginosa* : ceftazidime (FORTUM®) – tobramycine (NEBCINE®) IV.

© Editions Vernazobres-Grego

- × Infections intermittentes :
  - ↪ Antibiothérapie adaptée à l'antibiogramme
  - ↪ Antibiothérapie par voie parentérale pendant 14 jours avec un contrôle régulier des ECBC (J15, puis tous les mois).
- × Infection chronique :
  - ↪ Pas d'éradication bactérienne possible
  - ↪ Discuter de l'opportunité d'un cathéter à chambre si capital veineux précaire
  - ↪ Cures antibiotiques séquentielles tous les 3-4 mois
  - ↪ Inter-cure : aérosols d'antibiotiques (colimycine ou aminosides).

3- Traitement adjuvant

a-Vaccinations

- Vaccinations usuelles
- Antigrippale
- Antipneumococcique, en cas d'insuffisance respiratoire.

b-Oxygénothérapie

- Elle est nocturne ou continue : les EFR et l'HTAP en définissent les indications.

c-Mesures d'hygiène

- Mesures d'hygiène au quotidien (pour limiter la présence de *Pseudomonas æruginosa* qui se trouvent sur les surfaces chaudes et humides, salle d'eau, cuisine, WC, piscine, aquarium)
- Sports non-violents conseillés (plongée sous-marine contre-indiquée)
- Interdire le tabagisme passif et actif.

d-Traitements inhalés

- Aérosols de rhDNase (PULMOZYME®) :
  - × Fluidification bronchique par une enzyme dégradant l'ADN leucocytaire présent *in situ* pour combattre la surinfection
  - × Utilisés chez l'enfant > 5 ans.
- Bronchodilatateurs ou corticoïdes inhalés selon les EFR.

e-Broncho-aspiration en cas d'atélectasie persistante

f-Thérapie protéique : médicaments contenant du CFTR synthétique

4- Transplantation pulmonaire en dernier recours

B. PRISE EN CHARGE NUTRITIONNELLE

1- Régime hypercalorique

- Les besoins énergétiques sont supérieurs aux apports recommandés pour l'âge en raison :
  - Des pertes digestives
  - Des dépenses respiratoires
  - De l'hypercatabolisme dû aux suppurations bronchiques chroniques.
- Ils sont évalués à 110-150% de la normale pour l'âge et le sexe.

2- Enzymes pancréatiques (EUROBIOL 25 000®, CREON®)

- Enzymes gastro-protégées.
- A ingérer au début de chaque repas.
- Doses à adapter selon le contenu en graisse des repas.
- Ne pas dépasser la dose totale de 10 000 UI/kg de lipase jusqu'à 250 000 UI/jour (risque de sténose colique).

3- Supplémentations

- Vitaminiques :
  - A, D, E, supplémentation systématique
  - K pour l'enfant de moins d'1 an, si cholestase, antibiothérapie itérative, insuffisance hépatocellulaire
  - Les vitamines liposolubles se prennent au cours des repas avec les extraits pancréatiques
  - Vitamine B12 en cas de résection iléale étendue, après iléus méconial ou atrésie iléale.
- Sodées :
  - Apports sodés à augmenter lors d'allaitement maternel, de fortes chaleurs, d'activités sportives, de fièvre ou gastro-entérite.

4- Suppléments caloriques et Nutrition entérale nocturne

- En cas d'*ingesta* insuffisants, aide des compléments oraux (pris avec des extraits pancréatiques). Si persistance de l'hypotrophie ou de la stagnation pondérale, discuter la nutrition entérale nocturne par voie naso-gastrique ou par sonde de gastrostomie.

5- Traitements adjuvants

- Traitement par inhibiteur de la pompe à protons : améliore le RGO et la stéatorrhée.
- Acide urso-désoxycholique (DELURSAN®) en cas d'hépatopathie.

C. PRISE EN CHARGE D'UNE MALADIE CHRONIQUE

- Suivi régulier en CRCM : consultation multidisciplinaire pour évaluation :
  - Respiratoire : ECBC/3 mois, DEP/6 mois, EFR/6 mois, radiographie thoracique si besoin
  - Nutritionnelle : BMI, poids et taille, bilan vitaminique, statut en acides gras essentiels
  - Générale : sérologie aspergillaire, bilan hépatique, ORL, régulation glycémique après 10 ans.
- Soutien psychologique, avis diététicienne, bilan de kinésithérapie.
- Proposer un contact avec l'association des familles dont les enfants sont atteints de mucoviscidose.
- Insertion scolaire et Projet d'Accueil Individualisé (PAI).
- Exonération du ticket modérateur :
  - La mucoviscidose fait partie de la liste des 30 maladies prises en charge à 100% par la Sécurité Sociale : ALD18.

ENTRAINEMENT

ATTENTION AVANT DE COCHER !

BASE DU CONSEIL GENETIQUE ET DIAGNOSTIC ANTENATAL

JE COCHE

DEUX impératifs avant une Interruption médicale de grossesse (IMG) :

- **Demande et accord des parents**
- **Proposition attestée par 2 médecins du Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic PréNatal (CPDPN).**

JE COCHE

DEUX moyens de dépistage anténatal :

- **Marqueurs biologiques**
- **Echographie : outil morphologique d'exploration du fœtus.**

JE COCHE

TROIS types de prélèvements :

- **Amniocentèse entre 16 et 18 SA**
- **Ponction de villosités choriales entre 10 et 14 SA**
- **Ponction de sang fœtal entre 20 et 38 SA.**

TRISOMIE 21

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Evoquer une T 21 devant toute hypotonie du nouveau-né. • Proposer une scolarité normale et adaptée avec le CAMSP. **INADMISSIBLE** • Dépister la T21 que les femmes âgées = 0. Triple test pour tous les fœtus et amniocentèse si > 250.	• La trisomie est le plus souvent libre et homgène (2% en mosaïque et 3% par translocation robertsonienne). • La cardiopathie la plus fréquente est le canal atrio ventriculaire, mais il peut y en avoir d'autres (dont la tétralogie de Fallot). • TROIS anomalies digestives associées possibles : maladie de Hirschsprung, sténose duodénale et plus tard maladie coeliaque. • Le triple test est basé sur l'âge de la mère, les bêta HCG et l'alpha fœtoprotéine. • Prise en charge multidisciplinaire. • Prise en charge à 100%.

JE COCHE

Dépistage de la trisomie 21 pour toutes les grossesses : calcul du risque combiné.

DEUX indications au diagnostic prénatal :

- **Antécédents familiaux (translocation parentale, enfant trisomique 21).**
- **Risque combiné > 1/250, calculé à partir :**
  - **Des marqueurs sériques maternels du 1er trimestre (PAPPA et fraction β de l'hCG)**
  - **De l'âge maternel**
  - **De la mesure de la clarté nucale au 1er trimestre.**

JE COCHE

- **Diagnostic de trisomie 21 : caryotype.**

JE COCHE

DEUX signes d'inspection :

- **Dysmorphie.**
- **Pli palmaire transverse unique.**

DEUX signes cliniques à rechercher :

- **Hypotonie.**
- **Souffle cardiaque.**

JE COCHE

- **Surveillance de l'apparition de complications éventuelles.**
- **L'éducation précoce et la prise en charge initiale tendent à diminuer le retard et à améliorer l'autonomie.**

SYNDROME DE L'X FRAGILE

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Tout retard mental impose la recherche d'un syndrome de l'X fragile. **INADMISSIBLE** • Rechercher une macro-orchidie chez l'enfant non pubère = 0. Elle n'apparait qu'avec la puberté. • Penser que la maladie n'atteint que les garçons = 0. Même si c'est l'X fragile, elle peut atteindre les filles.	• Triade chez l'adolescent : retard mental, dysmorphie et macro-orchidie. Parfois la symptomatologie est plus frustre. • Prise en charge à 100%. • Prise en charge multidisciplinaire. • Le diagnostic de certitude n'est plus fait sur un caryotype haute résolution, mais sur PCR avec southern blot pour compter le nombre de triplets méthylés. • Pré-mutés : 59 à 200 CGG : non malades, mais évolution ultérieure possible vers le syndrome FXPOI (insuffisance ovarienne chez la femme) ou FXTAS (ataxie cérébelleuse, tremblement intentionnel, signes pyramidaux et parfois déclin intellectuel). • Les mères des garçons atteints sont toujours vectrices.

JE COCHE

Diagnostic par biologie moléculaire :

- **Expansion de plus de 200 triplets CGG responsables d'une mutation complète du gène FMR1.**

JE COCHE

- **Une femme ayant déjà un enfant atteint a un risque proche de 100% de transmettre à nouveau une mutation complète.**

JE COCHE

Triade diagnostique de Martin Bell :

- **Retard mental.**
- **Dysmorphie faciale.**
- **Macro-orchidie post-pubertaire.**

MUCOVISCIDOSE

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Maladie génétique dépistée à la naissance chez tous les enfants par le dosage de la trypsine immuno-réactive. • L'antibiothérapie (adaptée à l'ECBC) et la kinésithérapie sont les piliers de la prise en charge respiratoire. **INADMISSIBLE** • Prescrire un régime normal = 0. Il convient de proposer un régime hypercalorique avec extraits pancréatiques et vitamines.	• Le poumon du mucoviscidosique est normal à la naissance. • L'infection à pseudomonas marque un tournant pronostic dans l'évolution de la maladie. • Pas d'atteinte neurologique. • Prise en charge multidisciplinaire. • Prise en charge à 100%. • Le dépistage est fait par la trypsine immuno-réactive, mais le diagnostic doit être confirmé par la recherche des mutations impliquées et un test de la sueur. • Le dépistage n'est pas de 100%. On doit faire un test de la sueur quand il existe des signes évoquant une mucoviscidose chez un nourrisson ou un enfant. • Enfant né avant 2002 : pas de dépistage.

JE COCHE

- Une transmission : autosomique récessive.
- Une délétion à retenir : Δ F508.
- Une protéine défectueuse : CFTR.

JE COCHE

- Dosage de la trypsine immuno-réactive.
- Si positive : recherche des principales mutations.

JE COCHE

- Atteintes variables en intensité, selon l'âge et d'un patient à l'autre.
- Symptomatologie pulmonaire :
  - Toux
  - Suppuration bronchique chronique sur dilatation des bronches (DDB).
- Symptomatologie digestive :
  - Diarrhée chronique avec mal-digestion
  - Retard staturopondéral.

JE COCHE

- La clef du diagnostic : le test de la sueur.

JE COCHE

Pas de traitement curatif.

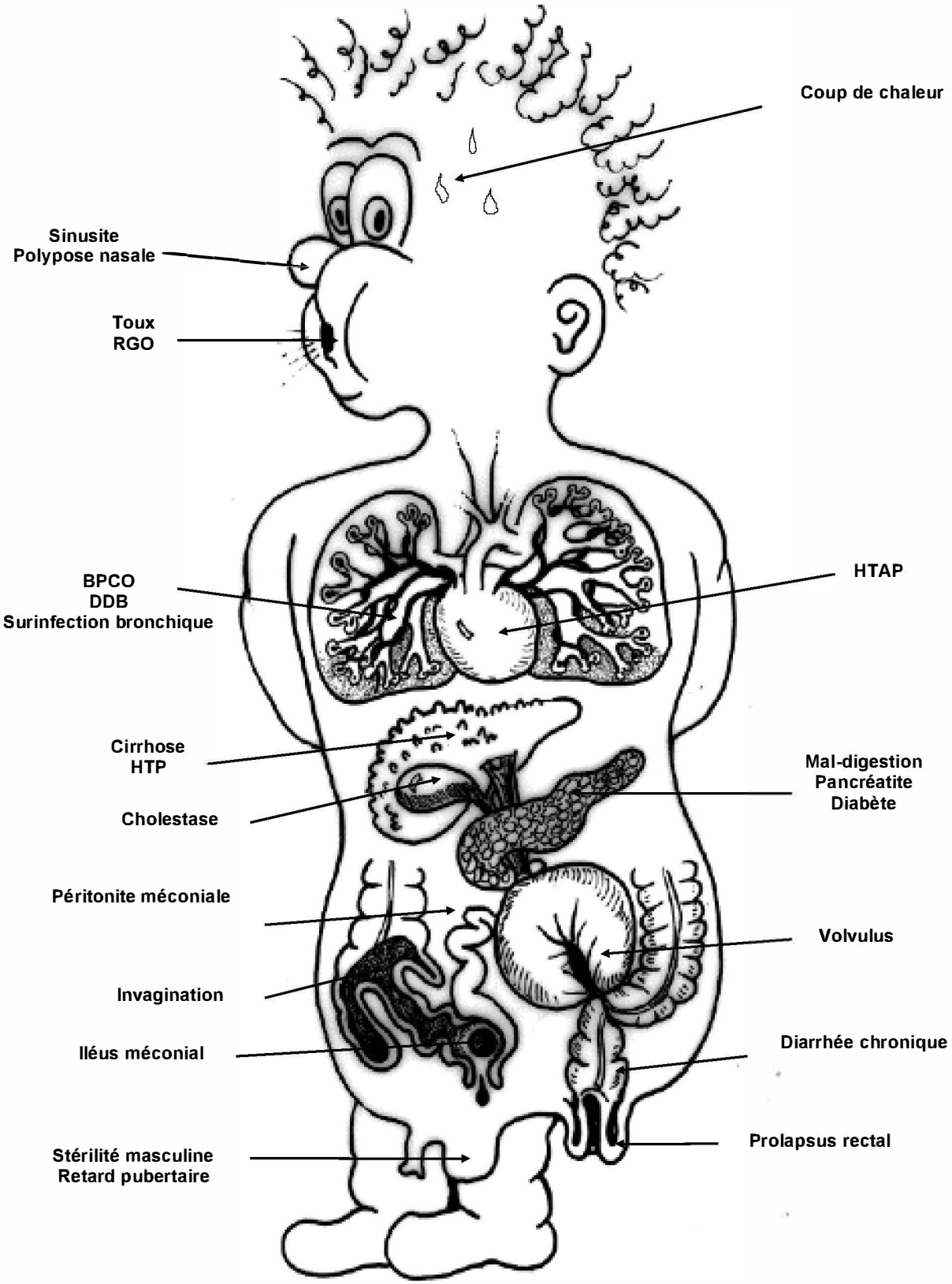
Traitement symptomatique :

- Respiratoire :
  - Kinésithérapie
  - Antibiothérapie.
- Nutritionnelle :
  - Enzymes pancréatiques gastro-protégées
  - Alimentation hypercalorique.
- Prise en charge multidisciplinaire à 100% (ALD) dans des Centres de Ressources et de Compétences pour la mucoviscidose (CRCM).

Les références :

- *Conférence de consensus : Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose, 2002.*
- *Evaluation des stratégies de dépistage de la trisomie 21, HAS 2007.*
- *Syndrome de l'X fragile (21/06/13) : ORPHANET/consor/cgi-BIN/OC_EXP.php ?Lng=FR.*

MUCOVISCIDOSE : COMPLICATIONS



© Editions Vernazobres-Grego

UE 3
Item 54

PRISE EN CHARGE D'UN ENFANT HANDICAPE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Argumenter les principes d'orientation et de prise en charge d'un enfant handicapé.*
- *Connaître les filières de prise en charge médicale, médicosociale et de scolarisation de l'enfant handicapé :*
  - *Décrire le rôle de la maison départementale des personnes handicapées et identifier les interlocuteurs du médecin dans le système éducatif.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Conférence de consensus 2008. Scolariser les élèves en situation de handicap : pistes pour la formation.*
- *Loi du 11 février 2005 pour « l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées ».*

INTRODUCTION

- L'enfant handicapé présente une altération substantielle, temporaire, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, ou un trouble de santé invalidant (article L114 de la loi du 11/02/2005). La présentation et la sévérité du handicap peuvent donc varier du port de lunette à l'insuffisance respiratoire du myopathe !
- La démarche proposée chez l'enfant handicapé se décline en 4 phases : la découverte du handicap et son diagnostic, ensuite l'annonce diagnostique, puis la prise en charge et l'appareillage spécifique, et enfin l'intégration sociale en insistant sur le maintien d'une autonomie maximale.
- Afin de trouver une structure sanitaire et/ou médico-éducative adaptée, la MDPH héberge la CDAPH qui définit le projet d'accompagnement, choisit et impose l'affectation des enfants dans les structures adéquates. Par exemple, une prise en charge au CAMSP sera préconisée dans le cadre d'une trisomie 21, ou un CMPP pour des troubles comportementaux.
- Des aides financières adéquates seront adaptées à chaque situation, avec un niveau d'AEEH évalué par la CDAPH, en cas de maladie chronique. Dans le cas d'une pathologie limitée dans le temps, une AJPP sera discutée.

ADAGES ET DOGMES

- Objectif dans le handicap : à la maison garder le cap.
- Aux polyhandicapés, tu réserveras une prise en charge institutionnelle.
- La CDAPH choisit et impose l'affectation des enfants dans les structures adéquates.
- Proposer une prise en charge au CAMSP dans une trisomie 21.
- Pour le CMPP, seuls les troubles cognitifs ou comportementaux sont concernés.
- Depuis la loi du 11 février 2005 pour « l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées », la CDAPH résulte de la fusion de la COTOREP et de la CDES.
- Du niveau d'AEEH, la CDAPH décidera.
- A la CPAM, tu enverras le formulaire pour une prise en charge à 100%.
- A plus de 80% d'invalidité, tu pourras valider la carte d'invalidité

DEFINITION

Définition de l'OMS

- Le handicap est la conséquence sociale d'une incapacité, elle-même conséquence active d'une déficience. Il peut s'agir de difficultés à communiquer, à travailler, à déambuler (…) qui font l'objet de réponses sociales, telles que des aides financières, une scolarité adaptée, une adaptation de l'environnement.
- **Polyhandicap :**
  - Handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévères ou profondes, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation.
- **Incapacité selon l'OMS :**
  - Conséquence de la déficience dans la vie quotidienne : trouble de la marche, de communication ou de compréhension.
- **Déficience selon l'OMS :**
  - Atteinte viscérale ou fonctionnelle. La déficience peut être sensorielle, motrice ou intellectuelle. Par exemple : amputation de membre, diabète, trouble de mémoire, pathologie oculaire, qui font l'objet de rééducation fonctionnelle, d'appareillage et d'aides techniques…
- **MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) :** HUIT missions principales :
  - Informe et accompagne les personnes handicapées et leur famille dès l'annonce du handicap et tout au long de son évolution
  - Evalue les besoins de la personne sur la base du projet de vie et propose un plan personnalisé de compensation du handicap
  - Assure l'organisation de la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) et le suivi de la mise en œuvre de ses décisions, ainsi que la gestion du Fond départemental de compensation du handicap
  - Reçoit toutes les demandes de droits ou prestations qui relèvent de la compétence de la Commission des Droits et de l'Autonomie
  - Organise une mission de conciliation par des personnes qualifiées
  - Assure le suivi de la mise en œuvre des décisions prises
  - Organise des actions de coordination avec les dispositifs sanitaires et médicosociaux et désigne en son sein un référent pour l'insertion professionnelle
  - Met en place un numéro téléphonique pour les appels d'urgence et une équipe de veille pour les soins infirmiers.
- **CDAPH (Commission des Droits et de l'Autonomie aux Personnes Handicapées) :**
  - Depuis la loi du 11 février 2005 pour « l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées », la CDAPH résulte de la fusion de la COTOREP et de la CDES. Elle siège à la MDPH
  - Les CDAPH sont compétentes pour :
    - Se prononcer sur l'orientation de la personne handicapée et les mesures propres à assurer son insertion scolaire ou professionnelle et sociale
    - Désigner les établissements ou les services correspondant aux besoins de l'enfant ou de l'adolescent ou concourant à la rééducation, à l'éducation, au reclassement et à l'accueil de l'adulte handicapé et en mesure de l'accueillir
    - L'attribution, pour l'enfant ou l'adolescent, de l'allocation d'éducation de l'enfant handicapé et, éventuellement, de son complément
    - L'attribution de la carte d'invalidité.
- **AEEH (Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé) :**
  - Somme allouée aux parents qui ont des enfants handicapés < 20 ans vivant au moins en partie à domicile (ancienne AES) (remplacée par la PCH : Prestation de Compensation du Handicap après 20 ans).
  - Elle est décidée par la CDAPH.
- **AJPP :** Allocation Journalière de Présence Parentale donnée par la CAF :
- **Infirmité Motrice Cérébrale (IMC) et Infirmité Motrice d'Origine Centrale (IMOC) :**
  - Souvent employées en synonymes. En fait, dans l'IMOC, l'intelligence est déficitaire alors que, dans les IMC « vraies », le potentiel intellectuel reste normal malgré les difficultés d'expression.
- **CAMSP :** Centre d'Action MédicoSociale Précoce : avant 6 ans, soins externes.
- **PPS :** Projet Personnalisé de Scolarisation.
- **CLIS :** CLasse d'Intégration Scolaire (scolarisation en primaire).

© Editions Vernazobres-Grego

- **ULIS :** Unité Localisée pour Intégration Scolaire (scolarisation au collège ou au lycée), continuité de la CLIS.
- **SEGPA :** Section d'Enseignement Général et Professionnel Adapté (si difficultés d'apprentissage sévère au collège avec orientation formation professionnelle).
- **IME :** Institut Médico-Educatif (scolarisation en milieu spécialisé). De 0 à 20 ANS (à ne pas confondre avec IEM pour déficience motrice sévère).
- **SESSAD :** Service d'Education Spéciale et de Soins A Domicile (scolarisation à domicile).

EPIDEMIOLOGIE

- 2 % des enfants sont déficients.
- Déficience motrice : 3 pour 1 000 (dont 2/1 000 paralysies cérébrales post-prématurité).
- Déficience intellectuelle profonde : 3,0/1 000.
- Troubles psychiatriques 2,5/1 000.
- Déficiences sensorielles sévères : 1,5/1 000.
- Polyhandicap : 0,7 à 1,3/1 000.
- Grands prématurés (< 32 SA) : 15 à 20% de retard mental.

1. ARGUMENTER LES PRINCIPES D'ORIENTATION

A. ORIGINE DU HANDICAP

- Les différentes déficiences s'associent de façons diverses. Il n'est pas toujours simple de classer les types de handicaps en troubles purement moteurs, sensoriels, somatiques ou intellectuels. Un cumul peut être à l'origine de polyhandicap.
- Le handicap initial peut s'aggraver de handicaps secondaires, qui dominent parfois le pronostic.

1- Origine motrice

- **Acquis :** IMOC, post-traumatique, infectieux.
- **Congénital :** maladies ostéo-articulaires, myopathies, malformations.

2- Origine psychiatrique

- Autisme.
- Psychoses infantiles.
- Syndrome d'hyperactivité.
- Anorexie mentale.
- La débilité est souvent associée aux troubles du comportement : stéréotypies, auto-agressivité, attitude de repli psychotique (distinction entre autisme et déficience mentale parfois difficile).

3- Origine cognitive

- Dyslexie, dysphasie, dyspraxie, dyscalculie ou dysorthographie.

4- Origine sensorielle

- Surdité.
- Anomalies de la vision.

5- Origine somatique

- Toute maladie chronique nécessitant un traitement au long cours, sans espoir de guérison définitive.

6- Origine esthétique

- Certaines dysmorphies sévères, obésité morbide ou brûlures étendues par exemple.

B. TROIS PRINCIPES D'ORIENTATION

- Orientation médicalisée, équipe multidisciplinaire qui a TROIS objectifs :
  - Action coordonnée ciblée sur les soins et l'éducation
  - Action adaptée au type de handicap et au souhait des familles
  - Réévaluation périodique selon l'évolution.
- Orientation spécifique au handicap :
  - Contact avec l'assistante sociale
  - Dossier à envoyer à la MDPH
  - Projet Personnalisé de Scolarité à établir (à l'aide d'une équipe de suivi à la scolarisation des MDPH).
- Accompagnement des familles :
  - A l'aide de psychologues et assistantes sociales.

2. PRISE EN CHARGE

A. PRISE EN CHARGE DECLARATIVE : ANNONCE DU HANDICAP

- C'est une étape fondamentale qui peut conditionner le vécu du traumatisme déclenché par l'apparition d'un handicap chez un enfant au sein de sa famille : consultation d'annonce du handicap.
- Elle doit satisfaire les NEUF conditions suivantes :
  - Spécifier si le diagnostic est certain ou probable
  - Annoncer dans un lieu permettant confidentialité et intimité
  - Présence des 2 parents
  - Réaliser par un médecin expérimenté
  - Faire l'objet de plusieurs consultations (tout ne peut pas être dit en une consultation et les parents ont des questions différées)
  - Aucun non-dit ou sous-entendu ne doit apparaître
  - Explication selon les dernières données scientifiques disponibles
  - Accompagnement « délicat » et empathique
  - Proposition d'un Projet Personnalisé de Soins.
- Chaque parcours familial est personnel, mais la prise de conscience progressive de la limitation des possibilités de son enfant est l'épreuve la plus douloureuse.

B. PRISE EN CHARGE SYMPTOMATIQUE ADAPTEE AU HANDICAP

- **Motricité :**
  - Verticaliser, au moins en position assise
  - Prise en charge orthopédique :
    - Luxation de hanches
    - Scoliose évolutive
    - Déformation des membres.
- **Epilepsie :**
  - Les polyhandicapés sont pour la moitié des épileptiques, de traitement souvent difficile
  - Des troubles du comportement peuvent aussi succéder à la répétition des crises (somnolences coupées d'accès d'hyperactivité, parfois agressivité).
- **Insuffisance respiratoire chronique,** secondaire :
  - Aux fausses routes alimentaires à répétition
  - A la faiblesse des muscles respiratoires
  - Aux déformations thoraciques.
- **Dénutrition :**
  - Secondaire à l'atteinte neurologique de la sphère bucco-linguale et aux difficultés de mastication-déglutition. Une alimentation artificielle par gastrostomie est souvent nécessaire si une nutrition entérale par sonde est prévue pendant plus de 3 mois.
- **Risque de fausses routes.**
- **Reflux gastro-œsophagien.**
- **Constipation.**
- **Infection urinaire sur résidu vésical.**
- **Risque d'escarre,** secondaire aux positions vicieuses et aux problèmes de nutrition.
- La santé du sujet polyhandicapé dépend directement des soins de vie quotidienne (personnes et environnement).

© Editions Vernazobres-Grego

C. PRISE EN CHARGE MEDICO-EDUCATIVE

1- Structures d'accueil médical en milieu ordinaire

a-Centre d'Action MédicoSociale Précoce (CAMSP)

- Objectifs :
  - × Dépistage précoce de handicap moteur, sensoriel ou mental, avant l'âge de 6 ans
  - × Prise en charge pluridisciplinaire de l'enfant et de sa famille
  - × En soins externes sans scolarité.
- Pas de nécessité d'accord préalable, pas besoin de MDPH, demande des parents ou du médecin.
- Remboursement des consultations et des séances de rééducation par la CPAM.

b-Service d'Education Spéciale et de Soins A Domicile (SESSAD)

- Permet des actes médicaux et paramédicaux en consultations externes, entre 0 et 20 ans.
- Orientation et prise en charge MDPH.

c-Centre Médico-Psycho-Pédagogique (CMPP) ou Centre Médico-Psychologique (CMP)

- Prise en charge du handicap à prédominance pédopsychiatrique et/ou psychologique.
- Equipes pluridisciplinaires : psychiatres, psychologues, rééducateurs en psychomotricité, orthophonistes, assistantes sociales.
- Ni hébergement, ni scolarité : fonctionnement ambulatoire uniquement sur le mode de consultations.
- Séances prises en charge par la CPAM.
- CMP plus axé sur le médical (psychiatrie lourde) que le CMPP (objectifs également pédagogiques).
- CMPP pour enfants entre 3 et 18 ans.

2- Scolarité de l'enfant handicapé

a-Age inférieur à 3 ans

- Les possibilités sont les haltes garderies, les crèches spécialisées ou non et les pouponnières à caractère sanitaire.

b-Age supérieur à 3 ans

- Tous les enfants handicapés doivent obligatoirement être scolarisés dans une école de référence.
- Le parcours scolaire de l'enfant fait l'objet d'un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS) qui contient les souhaits et les besoins de l'enfant et de sa famille, en lien avec l'établissement.
- La MDPH prononce alors l'orientation de l'élève et les mesures d'accompagnement.
- La scolarité peut se faire en milieu ordinaire, spécialisé ou à domicile.

En milieu ordinaire :

- × Avec une Auxiliaire de Vie Scolaire (AVS) individuelle : aide pour écrire, pour le matériel, les repas, l'hygiène.
- × Dans une CLasse d'Intégration Scolaire (CLIS) en primaire : classe de 12 enfants au plus, tous handicapés, mais intégrés dans un établissement ordinaire. Un projet adapté à chaque enfant est réalisé.
- × Unité Localisée pour l'Inclusion Scolaire (ULIS) au collège : l'adolescent handicapé a des fonctions cognitives altérées. Il a besoin d'un accompagnement par l'adulte important. L'élève de SEGPA présente un retard scolaire important, mais ne relève pas du handicap.
- × Service d'Education Spéciale et de Soins A Domicile (SESSAD) : permet des actes médicaux et paramédicaux au sein de l'établissement scolaire ou des consultations externes.

En milieu spécialisé :

- × IME (Institut Médico-Educatif) : déficit intellectuel.
- × IES (Institut d'Education Sensorielle) : handicap auditif ou visuel.
- × IEM (Institut d'Education Motrice) : handicap moteur.

A domicile :

- × Le Centre National pour l'Enseignement à Distance (CNED) peut seul, ou avec l'aide de quelques enseignants à domicile ou répétiteurs bénévoles, permettre une scolarité à des enfants qui ne sortent pas de chez eux. Par exemple, les enfants gravement handicapés justifiant d'un complément 6ème catégorie et pour lesquels aucune solution d'accueil n'a été trouvée.
- × Le SESSAD joue son rôle à domicile.

D. PRISE EN CHARGE FINANCIERE : AIDE SOCIALE ET FINANCIERE

1- Prise en charge des soins, transports et hospitalisation

- Exonération du ticket modérateur : prise en charge à 100% du tarif de remboursement de la Sécurité sociale, si accord du médecin-conseil de la Sécurité sociale sur la base d'un protocole de soins rempli par le médecin traitant.
- Maladie prise en charge à 100% : liste des 30 pathologies, maladies particulièrement longues et coûteuses (31ème maladie hors liste) ou pathologies associées invalidantes.

2- Aides à incidence financière

a-Carte d'invalidité

- Obtention : il faut 80% d'invalidité après examen clinique par un expert médical.
- Avantages : macaron GIC, exonération redevance TV, frais d'aide à domicile et gratuité des frais de transport.

b-Allocation Journalière de Présence Parentale (AJPP)

- Prestation familiale qui compense la perte de salaire du parent devant interrompre ou réduire son activité du fait de la maladie particulièrement grave ou handicapante de son enfant.
- Allouée par le médecin-conseil de la Sécurité sociale sur dossier médical.
- Durée du crédit limitée à 310 jours sur 3 ans.
- Paiement par les Allocations familiales et possibilité de cumul avec l'AEEH de base.
- Pas de condition de ressources.

c-AEEH

- Sur dossier administratif et médical adressé à la MDPH.
- Valable de 0 à 20 ans, 6 catégories possibles.
- L'AEEH permet l'exonération du forfait hospitalier.

© Editions Vernazobres-Grego

TABLEAU FLASH

Structures d'accueil à vocation de soins exclusifs		Scolarité		Aide financière
Internat	Externat	*< 3 ans*	*> 3 ans*	
Services hospitaliers spécialisés : prise en charge des problèmes spécifiques et aigus. **Services de rééducation fonctionnelle :** handicaps graves ou associés. **Maison d'Enfants à Caractère Social** (MECS) : internat à durée limitée entre 3 et 17 ans.	**CAMSP :** handicaps gérables en soins externes avant 6 ans Exemple : trisomie 21. **CMPP :** handicap psychologique Exemple : enfant hyperactif. **CMP :** handicap psychiatrique Exemple : enfant autiste.	Garderies et crèches spécialisées ou non.	**Classe ordinaire** où un éducateur aide à l'insertion de l'enfant handicapé (AVS). **Classe spécialisée dans une école ordinaire :** - CLIS : classe d'enfants handicapés au sein d'une école primaire - ULIS : classe d'enfants handicapés au sein d'une école secondaire **Institutions spécialisées si scolarisation en milieu ordinaire impossible :** - IME : déficience mentale - IES : troubles sensoriels - IEM : handicap moteur **A domicile :** - Scolarité à domicile grâce au CNED et au SESSAD.	Prise en charge des soins médicaux à 100%. Carte d'invalidité (si 80% d'invalidité). AEEH. AJPP temporaire.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Handicap : CDAPH oriente la prise en charge. • Handicap : adresser un dossier à la MDPH. **INADMISSIBLE** • Envoi d'un dossier handicap à la CPAM = 0. C'est la MDPH. • Omettre de scolariser un enfant handicapé = 0. L'école est accessible pour tous.	• Evaluation d'un handicap toujours pluridisciplinaire. • AJPP et ALD30 : la CPAM décide, pas la MDPH. • Carte d'invalidité, AEEH ou PCH : la MDPH décide. • AJPP : durée limitée. • AEEH OU PCH : choisir le plus avantageux en fonction du type de handicap. • CAMSP uniquement avant 6 ans.

ARGUMENTER LES PRINCIPES D'ORIENTATION

JE COCHE

SIX orientations différentes selon les origines du handicap :
- **Déficiences motrices**
- **Déficiences mentales et/ou comportementales (trouble psychiatrique)**
- **Déficiences cognitives**
- **Déficiences sensorielles**
- **Déficiences somatiques**
- **Déficiences esthétiques.**

JE COCHE

TROIS principes d'orientation :
- **Evaluation pluridisciplinaire et globale**
- **La MDPH reçoit toutes les demandes et transmet à la CDAPH qui décide**
- **Accompagnement des familles.**

PRISE EN CHARGE

JE COCHE

QUATRE objectifs :
- **Annonce du handicap**
- **Traitement symptomatique pour limiter le handicap**
- **Intégration sociale optimale : prise en charge médico-éducative**
- **Prise en charge financière.**

JE COCHE

QUATRE structures d'aide en externe :
- **CAMSP : entre 0 et 6 ans**
- **SESSAD : entre 0 et 20 ans**
- **CMP : prise en charge psychiatrique**
- **CMPP : prise en charge psychologique et/ou trouble des apprentissages.**

JE COCHE

Les TROIS rôles de la MDPH :
- **Création d'un PPS**
- **Attribution de l'AVS**
- **Orientation vers le milieu spécialisé ou la classe adéquate.**

PRISE EN CHARGE FINANCIERE : AIDE SOCIALE ET FINANCIERE

JE COCHE

Un impératif pour le médecin référent : **rédiger un certificat médical.**

DEUX rôles du médecin-conseil de la Sécurité sociale :
- **Attribution de l'ALD**
- **Attribution de l'AJPP.**

TROIS rôles de la MDPH :
- **Fixation du taux d'incapacité**
- **Attribution de l'AEEH**
- **Attribution d'une carte d'invalidité.**

Les références :

- *Loi n°2005-102 du 11/02/05 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées.*
- *Loi d'orientation en faveur des personnes handicapées du 30 juin 1975, n°75-534. Journal officiel du 1er juillet 1975.www.handroit.com*

UE 3
Item 55

MALTRAITANCE ET ENFANTS EN DANGER. PROTECTION MATERNELLE ET INFANTILE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Repérer un risque ou une situation de maltraitance chez le nourrisson, l'enfant et l'adolescent.*
- *Argumenter la démarche médicale et administrative nécessaire à la protection de la mère et de l'enfant.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *HAS 2011 bébé secoué.*
- *HAS 2011 abus sexuel intra-familial.*
- *HAS octobre 2014 maltraitance chez l'enfant.*
- *Société française de médecine d'urgence 2003 : conduite à tenir aux urgences pour maltraitance…*

INTRODUCTION

- La maltraitance se conjugue au pluriel, tant la diversité de présentations cliniques est grande. En effet, les violences peuvent être d'ordre physique (traumatismes et enfants secoués) ou psychologique (rejet affectif, sadisme, dévalorisation, exigences éducatives aberrantes ou inadaptées). Il peut s'agir également de négligences lourdes (carences alimentaires) ou d'abus sexuels (intra ou extra-familiaux). Le syndrome du « bébé secoué » en est une forme clinique grave qu'il faut savoir dépister.
- La plupart du temps, les violences viennent de la part d'adultes ayant autorité sur l'enfant (familiale ou institutionnelle). La responsabilité est imputée aux parents dans 75% des cas. Attention, il n'y a pas de famille « au-dessus de tout soupçon ».
- Toute suspicion de maltraitance impose une anamnèse précise, un examen clinique complet, recueilli tel un certificat descriptif initial non interprétatif, et la réalisation d'un bilan minimum (hémostase complète et NFS-plaquettes, radiographies du squelette complet et scintigraphie, fond d'œil ou scanner cérébral selon le contexte).
- Il est capital de prévenir toutes les situations à risque pour les enfants (selon la loi de mars 2007) : ceux dont la santé, la moralité, la sécurité ou l'éducation ne sont pas garanties par son entourage. En effet, la responsabilité pénale et ordinale du médecin est engagée en cas de non-assistance à personne en danger. Il doit réaliser un signalement judiciaire ou référer à la CRIP, selon le danger encouru par l'enfant. En cas de danger immédiat, l'hospitalisation de l'enfant est requise, si besoin sans l'accord des parents en demandant auprès du Procureur de la République ou de son Substitut une OPP.

ADAGES ET DOGMES

- La responsabilité pénale et ordinale du médecin est engagée en cas de non assistance à personne en danger. Il doit réaliser un signalement judiciaire ou référer au CRIP selon le danger immédiat encouru par l'enfant.
- La transcription des propos des enfants et des parents doit être consignée sur le certificat en gardant les termes utilisés entre guillemets.
- Signalement administratif à l'inspecteur de l'aide sociale à l'enfance via la CRIP.
- Signalement judiciaire au Procureur de la République ou à son Substitut.
- Gare aux maltraitances dans les « familles biens ». Les mauvais traitements existent dans tous les milieux et dans toutes les ethnies.

Editions VG ©

DEFINITION ET TERMINOLOGIE

1- Définition

- La maltraitance est définie comme toute violence physique, psychologique, abus sexuel ou négligences lourdes, ayant des conséquences préjudiciables sur l'état de santé de l'enfant et sur son développement. Les limites sont souvent floues et difficiles à appréhender avec la « correction ou fessée », textuellement autorisée par le Code pénal en France. Les châtiments corporels deviennent injustifiables s'ils sont perpétrés à l'aide d'instruments, sur des zones vulnérables (tête, abdomen), chez un nourrisson, ou dans un climat psychologique délétère.
- Abus sexuel : toute activité à laquelle est incitée ou contrainte de participer une personne mineure par un agresseur, sur lui-même, sur elle-même ou sur une tierce personne ; contre son gré, ou par manipulation affective, physique, matérielle ou usage d'autorité, de manière évidente ou non ; que l'abuseur soit connu ou non, qu'il y ait ou non évidence de lésions ou de traumatisme physique ou émotionnel, et quel que soit le sexe des personnes impliquées. Le fait que l'enfant paraisse « consentant » ne modifie absolument pas le fait qu'il s'agisse d'un abus. Les abus sexuels incluent la pornographie, l'incitation à la prostitution… ».
- Maltraitance sexuelle intrafamiliale ou inceste envers un mineur : maltraitance sexuelle commise au sein de la famille sur la personne d'un mineur par un ascendant, un frère, une sœur ou par toute autre personne, y compris s'il s'agit d'un concubin d'un membre de la famille, ayant sur la victime une autorité de droit ou de fait (selon la loi du 08/02/2010).
- Signalement judiciaire : acte professionnel écrit présentant, après évaluation, la situation d'un enfant en danger qui nécessite une protection judiciaire. Depuis 2007, il est uniquement destiné aux autorités judiciaires : correspond à la saisine du Procureur de la République.
- Saisine (et non saisie) : terme judiciaire désignant la formalité qui fait qu'un litige est porté à la connaissance d'une juridiction.

2- Terminologie

- Syndrome de Silverman : si les sévices, ou maltraitances, ont une définition clinique, le syndrome de Silverman recouvre, pour sa part, l'aspect radiologique des lésions osseuses. Il est défini par l'association de fractures multiples, d'âges différents, de décollements périostés et d'arrachements métaphysaires.
- Syndrome du bébé secoué (SBS) : traumatisme crânien non accidentel, en partie secondaire à un secouement, responsable de lésions cérébrales et/ou d'hématomes sous-duraux (non constants).
- Syndrome de Münchhausen par procuration : maladie chez un enfant, simulée ou produite par un adulte (pathologie psychiatrique de l'adulte).
- DEUX situations particulières peuvent faire évoquer à tort une maltraitance :
  - Taches mongoloïdes : taches bleutées, de taille variable, au niveau des lombes ou des fesses le plus souvent (parfois du dos, des épaules ou des jambes), chez les enfants à peau pigmentée. Elles n'ont pas de valeur pathologique et disparaissent en quelques mois ou années
  - Cao-Gio : coutume médicale asiatique qui consiste à frotter énergiquement les enfants avec un métal chaud, généralement entre les côtes, pour faire disparaître la fièvre. Elle peut y occasionner des traces de pigmentation avec les pièces de cuivre simulant des ecchymoses.

EPIDEMIOLOGIE

- Fréquence sous-estimée, mieux évaluée depuis la création de l'Observatoire Départemental de la Protection de l'Enfance.
- En France, 100 000 enfants en danger dont plus de 60 000 signalements :
  - DEUX décès par jour en France
  - Enfant jeune : 80% ont moins de 3 ans, 50% ont moins de 1 an.

MALTRAITANCE

1. REPERER UN RISQUE OU UNE SITUATION DE MALTRAITANCE

A. FACTEURS DE RISQUE ANAMNESTIQUES

- Parents :
  - Parents jeunes, anciennes victimes de sévices, issus d'éducation rigide
  - Défaut d'hygiène, suivi médical négligé, pas de vaccination, carnet de santé mal tenu
  - Troubles psychiatriques : psychotique, psychopathe, dépressif, toxicomane, alcoolique, syndrome de Münchhausen par procuration
  - Conditions socio-économiques défavorables : chômage, famille monoparentale, fratrie nombreuse, isolement parental, conflits conjugaux, rupture familiale, deuil récent
  - La maltraitance existe aussi dans les « bonnes familles ».
- Enfant :
  - Grossesse à problème : non désirée, hors mariage, pathologique ou accouchement difficile
  - Enfant malade : prématurité (notion discutée), malformations, retard psychomoteur, troubles du comportement (anorexie, insomnie, agitation), handicap, maladie chronique, hospitalisations prolongées ou répétées, accidents domestiques répétés ou négligés
  - Filiation particulière : enfant adopté, placé, issu d'un 1er mariage
  - Consultations antérieures pour traumatisme même minime ou pleurs incessants (les pleurs peuvent être à l'origine de maltraitance ou secondaires à un HSD).
- Fratrie : placement, mort inattendue ou antécédents identiques chez les frères et sœurs.

B. INTERROGATOIRE DES PARENTS

- Evénement suspect :
  - Lésions inexpliquées
  - Dissociation et incohérence entre les dires des parents et l'état de l'enfant : histoire du traumatisme vague et/ou incohérente, différente selon les personnes interrogées (un interrogatoire séparé des témoins est recommandé)
  - Antécédents de traumatismes multiples : on considère comme « suspects » 3 accidents ou plus par année nécessitant une visite médicale
  - Le plus souvent, découverte fortuite de lésions suspectes.
- Retard de consultation.
- Attitude parentale inadaptée :
  - Présentation générale (méfiance, colère, agitation)
  - Attitude par rapport à l'enfant : manque de contact avec l'enfant (visuel, tactile ou verbal), incapacité à le consoler, aucune réaction à la douleur de l'enfant, correction physique lors de la visite
  - Refus d'hospitalisation ou de poursuivre les explorations
  - Empressement à quitter l'hôpital
  - Manque d'intérêt pour la gravité des lésions
  - Détournement de l'attention vers des lésions banales
  - Détournement de la responsabilité vers un tiers
  - Nomadisme médical (consultations de plusieurs médecins).

Interrogatoires précis et… **RAPIDES :**

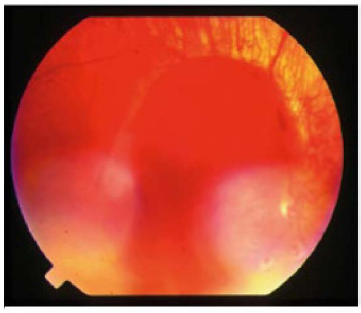
Retard à la consultation
Attitude **P**arentale **I**nadaptée
Dissociation et incohérence entre la version des parents et l'état de l'enfant
Evénements **S**uspects.

© Editions Vernazobres-Grego

2. ARGUMENTER LA DEMARCHE MEDICALE

A. EXAMEN CLINIQUE

- Examen complet soigneux chez un enfant dévêtu à consigner sur un certificat descriptif initial non interprétatif.
- Photographies en couleurs des lésions.
- Fond d'œil réalisé au plus tard dans les 48 à 72 heures par un ophtalmologiste expérimenté à la recherche de :
  - Hémorragies traumatiques rétiniennes ou du vitré
  - Décollement rétinien
  - Œdème papillaire.



Hémorragie diffuse au fond d'œil

- Lésions traumatiques :
  - Lésions multiples d'âges différents
  - Lésions de topographie inhabituelle :
    - Cuir chevelu, visage, endo-buccales ou ORL (lyse de la cloison nasale)
    - Lombes, parties couvertes, organes génitaux externes, anus.
  - Nature traumatique suspecte :
    - Morsures, brûlures, griffures, alopécie, ecchymoses linéaires, flagellations, hématomes et fractures (cal osseux)
    - Ecchymoses chez un bébé de moins de 9 mois (qui ne fait jamais de chute spontanée).
  - Mesure du périmètre crânien et recherche d'une HTIC : HSD ?

Ecchymoses et macrocranie = HSD jusqu'à preuve du contraire

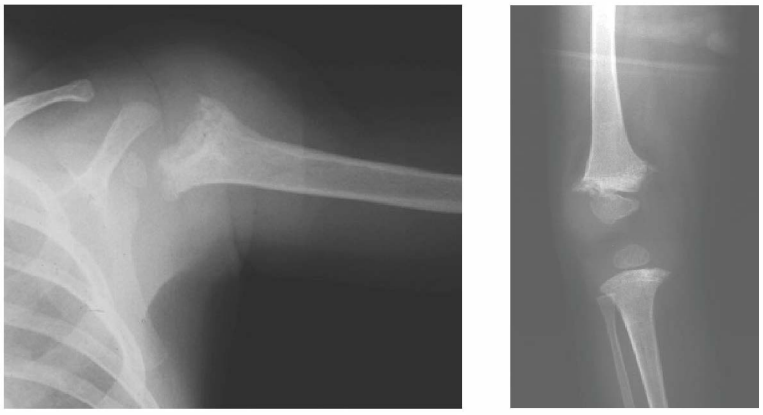
- Troubles psychiques :
  - Apathie, dépression, anxiété, insomnie
  - Agitation, agressivité
  - Troubles du comportement alimentaire : anorexie, pica, boulimie
  - Troubles sphinctériens
  - Tentative de suicide
  - Troubles de la relation à l'autre : avidité affective non discriminatoire, hospitalisme inversé (enfant plus détendu à l'hôpital qu'en présence de ses parents)
  - Retard psychomoteur
  - Echec scolaire
  - Conduites sociales anormales (fugue, tentative de suicide).

Toute modification du comportement habituel, pour laquelle il n'existe pas d'explication claire, peut être évocatrice d'une maltraitance

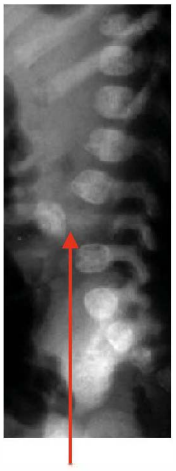
- Plaintes somatiques récurrentes sans étiologie claire (douleurs abdominales, céphalées).
- Antécédents d'accidents domestiques répétés.
- Carence :
  - Cassure de la courbe staturopondérale (nanisme psychosocial)
  - Rachitisme : pas de supplémentation en vitamine D.
- Au pire, examen *post-mortem* devant une mort inattendue du nourrisson : l'infanticide est à évoquer.

B. EXAMENS PARACLINIQUES

- Prescriptions systématiques :
  - NFS, plaquettes
  - Hémostase complète : TP, TCA, fibrinogène et facteur XIII
  - Radiographies du squelette complet à la recherche d'un syndrome de Silverman :
    - Lésions osseuses multiples, d'âges différents, siégeant à des endroits inhabituels (arcs postérieurs des côtes, acromion, bassin, rachis, phalanges, crâne)
    - Cals osseux
    - Arrachements en coin métaphysaires (dits en anse de seau)
    - Décollements périostés
    - Parfois, épaississements cortico-périostés (saignements répétés).
    - Imagerie de rachitisme : élargissement métaphysaires, bouchons de champagne au niveau des côtes, craniotabès (crane mou).



Association d'une fracture métaphysaire humérale supérieure gauche et fémorale inférieure droite



Fracture rachidienne



Fractures diaphysaires et appositions périostées et fracture métaphysaire en coin



Epaississements cortico-périostés (saignements répétés)

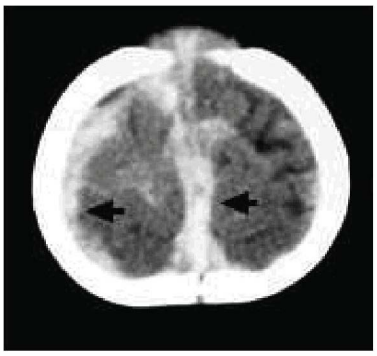
  - Scintigraphie osseuse qui objective des lésions osseuses inapparentes sur les radiographies
  - Echographie abdomino-pelvienne à la recherche de lésions viscérales
  - Le Fond d'œil fait partie de l'examen clinique, mais un examen complet avec des outils adaptés, réalisé par un ophtalmologiste spécialisé est requis.

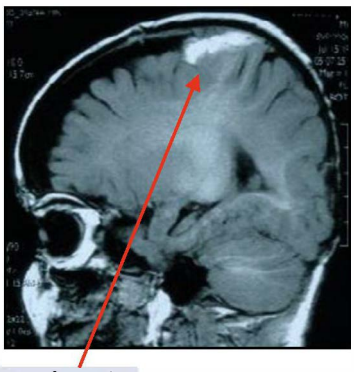
© Editions Vernazobres-Grego

- Selon le contexte :
  - IgA anti-transglutaminase et IgA totale si hypotrophie
  - Bilan phosphocalcique si signes de rachitisme
  - Ionogramme sanguin si déshydratation
  - Recherche de toxiques : systématique
  - Imagerie adaptée aux lésions viscérales suspectées : hémorragies intracérébrales ou digestives, hématome profond, pneumothorax, pneumopéritoine
  - Echographie abdomino-pelvienne à la recherche de lésions viscérales si suspicion de traumatisme à ce niveau
  - Le Fond d'œil fait partie de l'examen clinique, mais un examen complet avec des outils adaptés, réalisé par un ophtalmologiste spécialisé est requis.
  - Scintigraphie osseuse qui objective des lésions osseuses inapparentes sur les radiographies et plus précocement si traumatisme osseux.
  - En cas de traumatisme crânien et/ou de Syndrome du Bébé Secoué (SBS) :
    - Scanner cérébral (l'Echographie Trans-Fontanellaire ou ETF n'est pas suffisante) en urgence
    - IRM systématique, dès que l'enfant est stable (permet un bilan exhaustif).

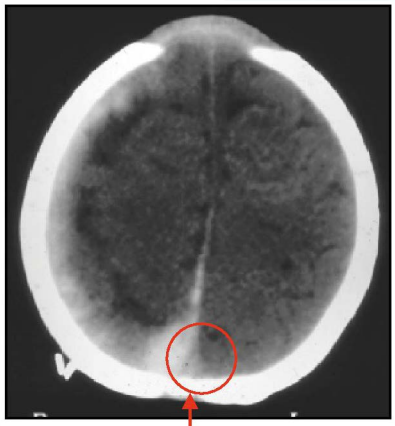
TDM à l'entrée – IRM avant la sortie

  - Critères évocateurs de maltraitance et/ou de SBS en imagerie :
    - Hématomes sous-duraux (HSD) volontiers pluri-focaux, associés à des hémorragies sous-arachnoïdiennes (l'HSD peut être toutefois unifocal), d'âges différents
    - Saignements situés au niveau du vertex, inter-hémisphériques ou de la fosse postérieure
    - Lésions encéphaliques de type anoxique, œdémateux ou hémorragique dans le SBS.
    - Lésions axonales hyperT2 de la substance blanche éliminent formellement un trouble de l'hémostase ou un accident.

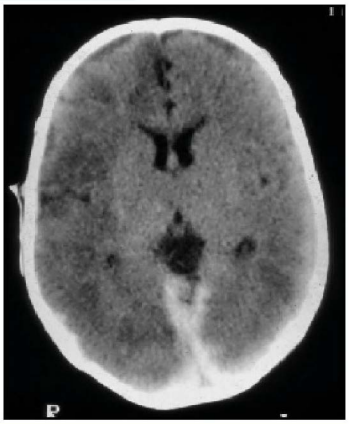




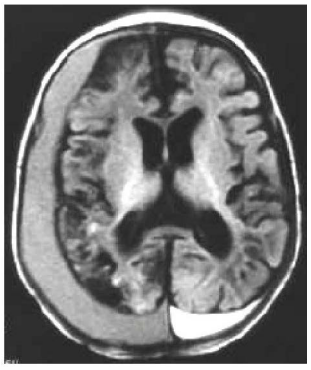
Lésions parenchymateuses du vertex



Lésions inter-hémisphériques



Associations de lésions ischémiques et hémorragiques



Hématome sous-dural ancien droit associé à un hématome sous-dural aigu gauche

C. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

1- Les lésions sans traumatisme

- Syndromes hémorragiques :
  - Constitutionnels : hémophilie, maladie de Willebrand, maladie métabolique type acidurie glutarique qui favorise l'apparition d'hématomes sous-duraux
  - Acquis : Purpura Thrombopénique Immunologique, purpura rhumatoïde, syndrome de Hutchinson (hémorragie péri-orbitaire bilatérale survenant dans le cadre d'un neuroblastome).
- Maladies osseuses :
  - Acquises par :
    - Infections : ostéomyélite
    - Cancers : leucoses, métastases osseuses d'un neuroblastome
    - Déficits vitaminiques : rachitisme
    - Avant de conclure à une maltraitance, toujours se poser la question d'une de ces maladies sous-jacentes.
  - Ostéopathies constitutionnelles, exceptionnelles :
    - Ostéogenèse imparfaite ou maladie des « os de verre »
    - Maladie de Menkes
    - Kyste osseux
    - Hyperostose corticale infantile de Caffey.
- Insensibilité à la douleur, rarissime.
- L'impétigo peut simuler des brûlures de cigarettes.

2- Maladie cœliaque

- Parfois symptomatologie équivoque : hypotrophie, apathie, anorexie, rachitisme et ecchymoses par carences en vitamine D et K.

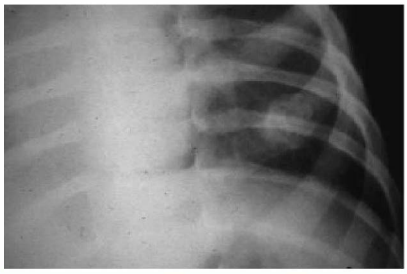
3- Lésions fictives, physiologiques

- Taches mongoloïdes.
- Images radiologiques normales mimant une lésion :
  - Cartilage de conjugaison
  - Vaisseau nourricier
  - Appositions périostées physiologiques du nourrisson (entre 6 et 10 mois au niveau du fémur ou de l'humérus).

4- Les lésions par traumatisme sans volonté de nuire

- Enfant turbulent ou encéphalopathe avec automutilations.
- Médecine traditionnelle par brûlures à l'aide de pièces chaudes : Cao-Gio des asiatiques.
- Fracture de côte lors de séance de kinésithérapie : fracture des arcs antérieurs ou moyens, au contraire des fractures des arcs postérieurs observées dans les maltraitances.

© Editions Vernazobres-Grego


Grill costal : fracture d'un arc postérieur de côte


Cao-Gio

3. ARGUMENTER LA DEMARCHE MEDICALE ET ADMINISTRATIVE

A. REDIGER UN CERTIFICAT MEDICAL DESCRIPTIF NON INTERPRETATIF

- Certificat médical descriptif initial non interprétatif.
- En cas de traumatismes sévères, une durée d'Incapacité Totale de Travail (ITT) > 8 jours est consignée (même si, chez l'enfant, la signification paraît inappropriée).
- Le certificat ne fait que « constater » les lésions. On ne peut en aucun cas certifier que l'enfant a été violenté ou victime de sévices (quelle que soit sa conviction personnelle).

B. EVALUER LE DEGRE D'URGENCE : SIGNES DE GRAVITE

- Enfant jeune (< 2 ans) ou incapable de verbaliser sa souffrance (enfant handicapé).
- Traumatismes :
  - Répétés (lésions d'âges différents)
  - Délibérés (brûlures)
  - Après échec de prise en charge antérieure.



- Ayant des conséquences graves :
  - Lésions viscérales (HSD en particulier)
  - Altération de l'état général (dénutrition, retard staturopondéral)
  - Altérations psychologiques (repli, retard psychomoteur, enfant terrorisé).
- Mauvaise coopération de la famille.
- Forme clinique de mauvais pronostic, le Syndrome des Bébés Secoués (SBS) :
  - Nourrisson, < 6 mois le plus souvent, secoué par les bras ou le tronc, dont la tête oscille violemment
  - Clinique : vomissements, bombement de la fontanelle, convulsions, malaise, apnée sévère, hypotonie axiale, trouble de la vigilance voire coma
  - Chez un enfant de moins de 1 an, après élimination des diagnostics différentiels, le diagnostic de traumatisme crânien infligé par secouement est hautement probable, voire certain, si :
    - Hémorragies intracrâniennes extra-axiales (HSD, hémorragies sous-arachnoïdiennes), pluri-focales
    - ET hémorragies rétiniennes profuses ou éclaboussant la rétine jusqu'à la périphérie
    - ET histoire clinique absente, fluctuante ou incompatible avec les lésions cliniques ou l'âge de l'enfant
    - Association variable avec des lésions cérébrales hypoxiques, des lésions cervicales, la description d'un secouement violent par une personne qui y a assisté.


Hémorragies rétiniennes profuses

  - Syndrome particulier par sa gravité (pronostic vital mis en jeu) et l'absence de lésions superficielles.

HSD unifocal avec tuméfaction cutanée en regard évoque un accident par tête cognée

C. PRISE EN CHARGE IMMEDIATE

1- Dans l'urgence en présence de signe de gravité

- Un impératif, hospitaliser l'enfant pour :
  - Le protéger d'un danger immédiat
  - Traiter une urgence médicale ou chirurgicale et assurer les soins nécessaires
  - Pratiquer une évaluation multidisciplinaire précise de la situation médicale, chirurgicale, psychologique et sociale de l'enfant et de sa famille.
  - En cas d'urgence vitale, appel du SAMU centre 15 pour transfert de l'enfant à l'hôpital qui doit faire le signalement.
  - Le médecin peut être amené à rédiger un certificat médical initial (ITT) qui ouvrira des droits à réparation.
- DEUX situations distinctes :
  - Accord des parents : hospitaliser l'enfant (en utilisant pour motif la maltraitance ou un autre symptôme)
  - Refus des parents : rédiger un signalement judiciaire en urgence pour obtenir une Ordonnance de Placement Provisoire. L'administrateur de garde est averti de cette demande. L'Ordonnance de Placement Provisoire (OPP) :
    - Place l'enfant temporairement (8 jours) sous la responsabilité de l'hôpital
    - Est une décision sans appel
    - Est délivrée par le Procureur de la République (ou son Substitut au Parquet des Mineurs) sur demande du médecin
    - Est levée par le Procureur de la République, son substitut ou le juge pour enfant chargé du dossier.
- Signalement judiciaire en urgence dans 3 cas :
  - Demande d'une OPP
  - Lésions somatiques graves (hématome sous-dural, SBS, fractures de côtes)
  - Abus sexuel.

2- En l'absence de danger immédiat

- Appel au 119 (numéro vert) ou service social de secteur ou PMI ou directement à la **CRIP** (**C**ellule de **R**ecueil des **I**nformations **P**réoccupantes).
- Transmission des informations préoccupantes vers la cellule départementale, la CRIP :
  - Une information est dite préoccupante si elle alerte sur une situation de danger ou de risque de danger pour un enfant
  - La CRIP, de constitution pluridisciplinaire, a 3 objectifs principaux :
    - Recueillir et centraliser les informations préoccupantes
    - Analyser, évaluer et valider ces informations
    - Faire une synthèse et transmettre aux autorités compétentes : administratives ou au Parquet.
    - Elle ne peut saisir par elle-même la brigade de protection des mineurs (via signalement judiciaire).

D. PRISE EN CHARGE ULTERIEURE

1- Le signalement

- Toute maltraitance avérée doit être évaluée et/ou signalée. Le signalement est rédigé sur un autre document que le certificat descriptif initial.
- « La loi réformant la protection de l'enfance réserve le terme de signalement à la saisine du Procureur de la République. Le signalement est un acte professionnel écrit présentant, après évaluation, la situation d'un enfant en danger qui nécessite une protection judiciaire ». Le terme de signalement administratif est caduc.
- Modalités de rédaction d'un signalement :
  - La personne qui signale ne peut nommément mettre en cause ou viser une personne. Elle ne peut mentionner entre guillemets un auteur présumé que s'il a été clairement nommé

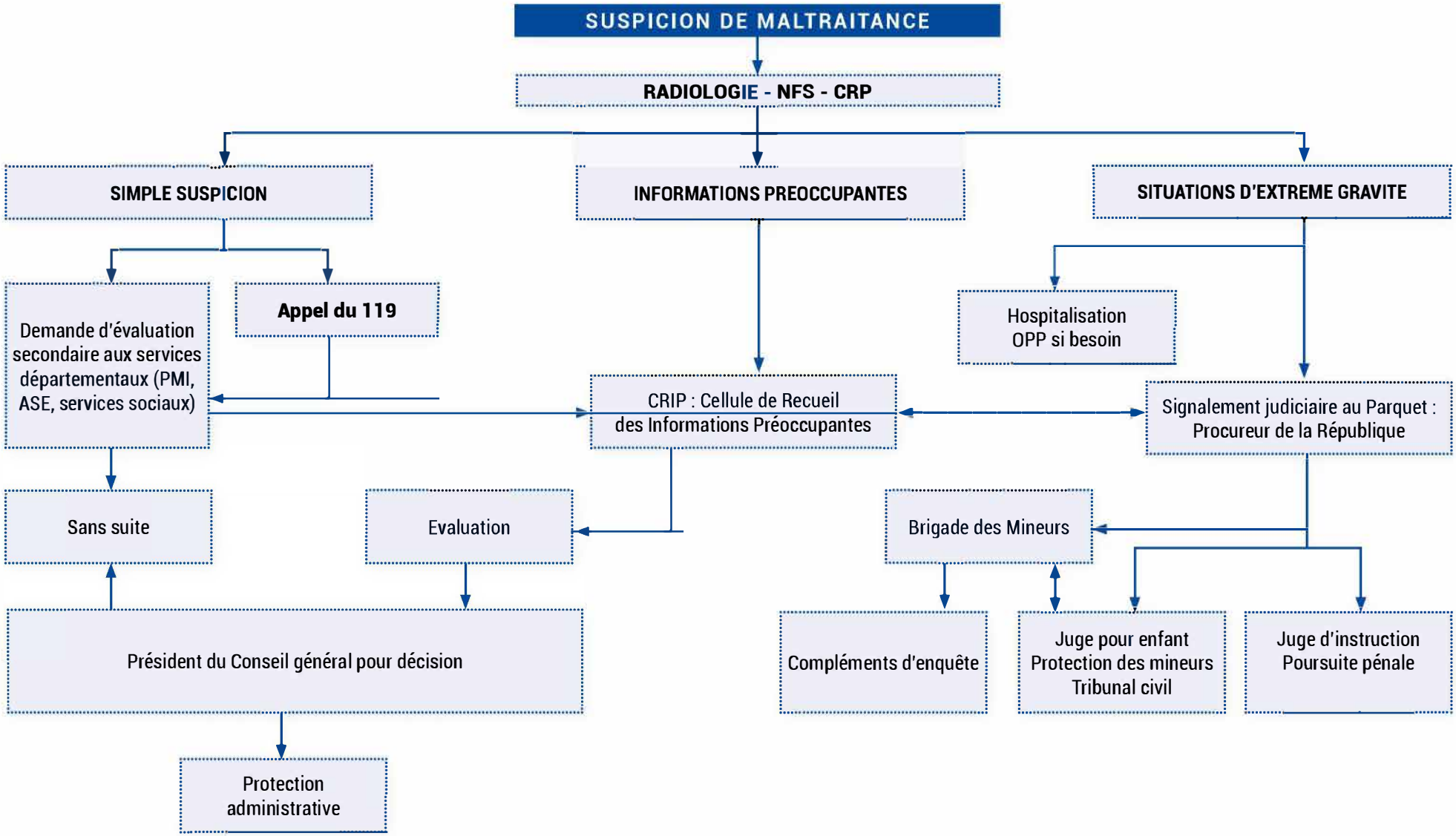
© Editions Vernazobres-Grego

  - Il importe de bien séparer les faits constatés sans interprétation personnelle et les propos rapportés, de toujours préciser l'origine des informations (propos des parents, du travailleur social, etc.) afin notamment de lever toute ambiguïté pour le destinataire, d'utiliser le conditionnel, le style indirect ou de mettre les propos rapportés entre guillemets.
- Transmission d'un signalement :
  - Transmettre le signalement par écrit (fax suivi d'un courrier avec AR) après avoir prévenu le Procureur par téléphone
  - Le destinataire est uniquement le Procureur de la République ou son Substitut, auprès du Tribunal de Grande Instance dont dépend le lieu où les faits sont révélés
  - Conserver une copie du signalement : elle ne doit pas être transmise aux parents, ni au mineur.
- Cadre juridique du signalement :
  - Le signalement de mauvais traitements à des mineurs de moins de 15 ans est obligatoire (article 62 du Code pénal), sous peine de poursuite pour non-assistance à personne en danger (article 63 du Code pénal)
  - Le médecin n'a pas à être certain de la maltraitance, ni à en apporter la preuve, pour faire un signalement
  - Le secret professionnel (et médical entre autres) est levé vis-à-vis des autorités administratives et judiciaires (article 226 alinéa 14 du Code pénal)
  - Pour rédiger un signalement, le consentement de la victime, si elle est mineure (< 18 ans) n'est pas obligatoire
  - Risque de poursuites pour omission de porter secours, s'il est démontré que le médecin n'a entrepris aucune démarche efficace pour protéger le mineur.
- Le signalement judiciaire est donc, en dehors de l'urgence, restreint aux indications suivantes :
  - Résultats de la synthèse d'évaluation médico-psychosociale hospitalière
  - Résultat de la synthèse d'évaluation de la CRIP via le Président du Conseil général
  - Refus de la famille de toute intervention ou si les parents ne sont pas en capacité de donner leur accord
  - Evaluation impossible malgré le bilan.
- C'est le Procureur qui oriente les procédures en fonction de ce signalement :
  - OPP
  - Enquête par la Brigade des Mineurs
  - Saisine du juge d'instruction pour poursuivre les responsables de la maltraitance
  - Saisine du juge des enfants pour assurer la protection du ou des enfants victimes de maltraitance.

2- Des mesures pouvant être prises au décours (dont la CRIP sera informée)

- Classement sans suite.
- Protection administrative avec l'accord des parents, organisée par le Président du Conseil général :
  - Aides financières
  - Aides éducatives et soutien psychologique à domicile
  - Suivi médicosocial
  - Placement volontaire temporaire.
- Mesures judiciaires, même contre l'accord des parents :
  - Pénales (Tribunal correctionnel ou Cour d'assise) : pour condamner les parents
  - Civiles (Tribunal des Enfants) : pour protéger l'enfant
  - Le juge des enfants peut prononcer :
    - Des mesures d'enquête
    - Une surveillance : Observation en Milieu Ouvert
    - Une mesure éducative et un soutien psychologique : AEMO judiciaire
    - Une injonction d'expertise psychiatrique des parents et de l'enfant
    - Des placements : à l'hôpital, dans une famille d'accueil ou un foyer
    - Une déchéance parentale en dernier recours.

© Editions Vernazobres-Grego



ABUS SEXUEL

1. REPERER UNE SITUATION EVOQUANT UN ABUS SEXUEL

- Circonstances de diagnostic : dévoilement fortuit, ou lors d'un besoin de se confier à un tiers ou lors d'une révélation délibérée.
- Les faits évoqués peuvent être actuels ou plus anciens et dévoilés alors qu'ils sont terminés.
- Chez l'enfant, l'abus n'est souvent suspecté que par un faisceau d'éléments comme :

Troubles psychosomatiques	• Douleurs abdominales ou pelviennes • Encoprésie ou énurésie secondaires • Anorexie, boulimie • Céphalées, vertiges.
Troubles du comportement	• Sexuel : masturbation, crainte de grossesse, jeux ou propos sexuels inadaptés à l'âge, inhibition, agression sexuelle • Autres : fugue, tentative de suicide, isolement, insomnie, hyperactivité, séduction.
Problèmes scolaires	• Mauvais résultats • Indiscipline.

- Chez l'adolescent, l'abus est souvent patent. L'enfant est adressé par ses parents ou par une autorité civile pour constater les sévices :
  - Lésions traumatiques génitales ou anales
  - Vulvo-vaginite.
- Il peut aussi se révéler par :
  - Une symptomatologie identique à celle de l'enfant
  - Une grossesse en cours, accompagnée par le père ou beau-père pour une IVG.
  - Une IST
  - « Se souvenir » que les fausses allégations sont rares, que les rétractations (retour sur ses propos) sont très suspectes…

2. DEMARCHE MEDICALE

Le diagnostic posé, il faut :

A. RECONSTITUER L'HISTOIRE DE L'AGRESSION

- Il faut laisser, tour à tour, l'enfant s'exprimer seul, quel que soit son âge, en évitant de reformuler ou d'interpréter ses propos, en respectant les silences et en privilégiant les questions ouvertes, puis ensuite laisser la famille raconter l'histoire, sans être intrusif, ni que cela ne s'apparente à une enquête policière.
- Des discordances peuvent apparaître. Noter :
  - Lien relationnel avec l'agresseur (intra ou extra-familial)
  - Nature, agression unique ou répétée, violences associées
  - Date et lieu des sévices
  - Réactions de la victime et de son agresseur
  - Toilette ou change depuis les sévices
  - Déclaration à la police.

B. FAIRE LE BILAN

1- En urgence devant un abus avéré datant de moins de 72 heures

- Les situations nécessitant un examen en urgence sont rares, elles peuvent être soit :
  - Médico-judiciaires, si l'agression a eu lieu depuis moins de 72 heures, ou s'il y a notion de pénétration, car l'examen est destiné à rechercher des lésions récentes (dont certaines peuvent rapidement disparaître). Dans ce cas, un médecin d'une unité médico-judiciaire (UMJ) pratique un examen précis et si besoin des prélèvements dans le but de constituer un dossier valide pour la justice
  - Médico-chirurgicales motivées par la gravité somatique ou psychique présentée par le mineur (lésions chirurgicales ou perturbation psychologique aiguë).

- Avant d'entreprendre cet examen physique, il est recommandé de le mener en présence d'une personne de confiance du mineur, de ne pas faire de toilette après l'agression et d'apporter les vêtements qu'il portait lors de l'agression dans un sac en papier (exclure les sacs en plastique qui favorisent la prolifération microbienne).

- Examen clinique, consigné dans le dossier médical et non dans le carnet de santé, daté et signé :
  - Evaluation psychique : recherche d'un syndrome psychotraumatique, d'un état dépressif ou de troubles du comportement
  - Examen général :
    - Bilan des lésions : rechercher des signes de maltraitance physique associée
    - Stade pubertaire.
  - Examen gynécologique et anal :
    - Un examen génital et anal normal n'élimine pas la possibilité d'une maltraitance sexuelle.

- Examens complémentaires pour :
  - Etayer le contact sexuel par la recherche d'infection sexuellement transmissible, dépister une grossesse en cours
  - Rechercher des toxiques dans le sang et les urines
  - Confirmer l'agression et identifier l'agresseur par la technique des empreintes génétiques en recherchant sur le mineur du sperme, du liquide séminal, des phanères, du sang, des fragments épidermiques sous les ongles (ambiance « les experts » !).

- Les informations et les propos du mineur sont retranscrits mot pour mot, entre guillemets, tels qu'ils ont été entendus ou observés en évitant tout commentaire, interprétation ou appréciation personnelle.
- Ces informations auront une valeur médicolégale, au même titre que le certificat médical descriptif, qui précisera la durée de l'équivalent d'Incapacité Totale de Travail (ITT).

2- Sans urgence si l'agression a eu lieu depuis plus de 72 heures avant la consultation

- L'examen physique n'est pas une urgence. Si les conditions de la consultation ou l'attitude du mineur ne se prêtent pas à un examen physique immédiat, cet examen peut être programmé (dans les jours suivants) afin d'être pratiqué dans de meilleures conditions pour le mineur, par un praticien expérimenté.
- Le certificat médical aura la même valeur que celui fait en urgence, mais aucun prélèvement ne sera systématiquement réalisé.

3- Significativité des signes ano-génitaux

- Quand une grossesse dont le père est inconnu est signalée ou qu'il existe du sperme recueilli sur un corps prépubère, le diagnostic d'abus est très probable. Certaines situations sont ambiguës, parfois évocatrices ou parfois de signification incertaine.

© Editions Vernazobres-Grego

	Signes évocateurs	Signes de signification incertaine
Lésion hyménéale	– Aiguë : déchirure, ecchymose, abrasion – Cicatrisée : déchirure totale postérieure (entre 4 et 8 heures) – Absence partielle ou totale de tissu postérieur.	– Lésion de la vulve sans atteinte hyménéale et péri-anale – Incisure ou amincissement partiel de l'hymen postérieur.
Lésion vulvaire	Lésion de la fourchette vulvaire.	Condylomes acumines.
Lésion anale	Lésion anale importante aiguë ou cicatricielle.	Béance anale immédiate, de plus de 2 cm. Condylomes acumines.
Une IST suspecte de contamination sexuelle en l'absence d'une contamination périnatale	– *Trichomonas vaginalis* (après 6 mois) – *Neisseria gonorrhœæ* (après l'âge de 1 an) – *Chlamydia trachomatis* (après 3 ans) – Syphilis – Infection VIH si la mère est séronégative.	Herpès I ou II (prélèvement, surveillance si pas d'autres signes).

- En pratique, un examen normal n'élimine pas la possibilité d'une maltraitance sexuelle.
- Les lésions très suspectes sont très rares, les IST sont exceptionnelles chez l'enfant et rares chez l'adolescente dans ces situations. Aucun examen complémentaire n'est recommandé de façon systématique dans ce contexte, les examens à la recherche d'une infection sexuellement transmissible, d'une éventuelle grossesse ou d'une infection VIH sont à prescrire au cas par cas.

4- Au terme du bilan, un soutien psychologique est indispensable à mettre en place

3. DEMARCHE ADMINISTRATIVE

- Recours au signalement systématique car c'est le seul moyen pour mettre en place une protection judiciaire immédiate d'un enfant en danger.
- Signalement judiciaire au Procureur de la République.
- En cas de doute, prendre conseil au préalable auprès de la Cellule de Recueil des Informations Préoccupantes (CRIP), présente dans chaque département.

PROTECTION MATERNELLE ET INFANTILE

- Le terme de Protection Maternelle et Infantile (PMI) recouvre en France l'ensemble des mesures réglementaires et des moyens adaptant le système de santé aux objectifs de réduction de la morbidité et de la mortalité maternelle et infantile et de promotion de la santé.
- Le service de PMI est sous la responsabilité d'un médecin inspecteur départemental et comprend des médecins, sages-femmes, puéricultrices et infirmières.
- Lors des consultations, sont pratiqués des examens visant à protéger la santé de la mère et de son enfant jusqu'à 6 ans.

- Les missions sont multiples :

1- Dans le domaine de la maternité

- Planification et éducation familiale :
  - Education sanitaire familiale (problèmes de rapports conjugaux, stérilité, maternité, accouchement)
  - Information sur les méthodes de contraception (gratuité pour mineurs et non assurés sociaux).
- Surveillance médicosociale de la femme enceinte :
  - Consultations prénatales obligatoires
  - Consultations postnatales dans les 8 semaines après l'accouchement
  - Actions médicosociales à domicile pour les femmes enceintes par l'intermédiaire des sages-femmes
  - Liaisons avec maternités et médecins traitants.

2- Dans le domaine de la petite enfance

- Priorité est donnée aux familles « vulnérables » sur les plans médical et médicosocial
- Consultations de nourrissons dans les centres sociaux gratuites
- Surveillance médicosociale auprès des enfants de moins de 6 ans :
  - Prévention, dépistage précoce et prise en charge des handicaps
  - Gestion du carnet de santé et exploitation des certificats de santé obligatoires, en vue de recherches épidémiologiques
  - Prévention vaccinale
  - Suivi nutritionnel
  - Réalisation des bilans de santé de 4 ans dans les écoles maternelles en collaboration avec les services de santé scolaires communaux
  - Liaisons avec les services hospitaliers de Pédiatrie et les pédiatres libéraux.
- Actions dans les modes de garde des enfants
- Le service de PMI assure les contrôles médicaux, techniques, administratifs et financiers des établissements et personnels accueillant des enfants, et prend en charge la formation des personnels.

Les références :

- *« Repérage et signalement de l'inceste par les médecins : Reconnaître les maltraitances sexuelles intrafamiliales chez le mineur ». Mai 2011.www.has-sante.fr.*
- *Loi n°2007-293 du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance, JO du 6 mars 2007.*
- *Syndrome du Bébé secoué : HAS 2011.*

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Signes de gravité de maltraitance : hospitaliser et signaler. • Refus parental d'hospitalisation : ordonnance de placement provisoire. • Situation à risque : transmettre à la CRIP. **INADMISSIBLE** • Interpréter des paroles sur un certificat descriptif initial = 0. Ce document doit être non interprétatif en citant ce qui a été dit entre guillemets.	• La maladie cœliaque peut être à l'origine d'hypotrophie, d'apathie, voire d'ecchymoses par trouble de l'absorption de vitamine K….comme une maltraitance. • Définition radiologique du syndrome de Silverman : existence de fractures multiples, d'âges différents : cals osseux, arrachements métaphysaires et décollements périostés. • Le principal diagnostique différentiel est l'ostéogenèse imparfaite. • Le médecin n'est ni policier ni juge. Il n'a ni à avoir la preuve de la maltraitance, ni à savoir à coup sûr qui en est l'auteur, il se doit de signaler. Le médecin ne doit pas laisser un enfant en danger. Sa responsabilité morale et pénale est engagée s'il n'adopte pas l'attitude adéquate. • Ordonnance de placement provisoire (OPP), délivrée par le Procureur de la république, suite à un signalement judiciaire lève temporairement (8 jours) le droit parental, pour protéger un mineur.

REPERER UN RISQUE OU UNE SITUATION DE MALTRAITANCE

JE COCHE

QUATRE repères :

- **Histoire familiale propice**
- **Evénement suspect**
- **Retard de consultation**
- **Attitude parentale inadaptée.**

EXAMEN CLINIQUE

JE COCHE

QUATRE repères :

- **Examen clinique complet à la recherche de :**
  - **Signes d'HTIC : mesure du périmètre crânien en particulier**
  - **Lésions traumatiques multiples, d'âges différents, de topographie inhabituelle ou de nature traumatique suspecte Morphologie de l'objet trauma (boucle ceinture +++)**
  - **Lésions impossibles vu l'âge (fracture os longs avant la marche)**
  - **Troubles du comportement**
  - **Hypotrophie.**
- **Certificat descriptif initial non interprétatif**
- **Photographies**
- **Fond d'œil.**

EXAMENS PARACLINIQUES

JE COCHE

DEUX objectifs :

- **Eliminer un diagnostic différentiel**
- **Faire un bilan des lésions.**

TROIS examens selon le contexte :

- **IgA totale et IgA anti-transglutaminase si hypotrophie**
- **Imagerie cérébrale si malaise ou convulsion**
- **Recherche de toxiques si troubles du comportement.**

QUATRE examens systématiques :

- **NFS, plaquettes**
- **Etude de l'hémostase**
- **Transaminases**
- **Radiographie de squelette complet avant deux ans (ne dispense pas de faire les radios ciblées sur zone suspectes de fractures).**

JE COCHE

QUATRE diagnostics différentiels à discuter :

- **Troubles de l'hémostase**
- **Maladie cœliaque**
- **Maladies osseuses**
- **Taches mongoloïdes.**

EVALUER LE DEGRE D'URGENCE : SIGNES DE GRAVITE

JE COCHE

CINQ signes de gravité :

- **Nourrisson < 2 ans**
- **Famille non coopérante**
- **Traumatismes sévères**
- **Lésions viscérales**
- **Syndrome du bébé secoué.**

PRISE EN CHARGE IMMEDIATE

JE COCHE

SITUATION D'URGENCE = HOSPITALISATION

- **Sans OPP si parents « ok ».**
- **Avec OPP si refus des parents « d'obtempérer ».**

Situation préoccupante : recours à la CRIP.

PRISE EN CHARGE ULTERIEURE

JE COCHE

QUATRE indications au signalement judiciaire, dans un 2nd temps :

- **Résultat de la synthèse d'évaluation médico-psychosociale hospitalière**
- **Résultat de la synthèse d'évaluation de la CRIP via le Président du Conseil général**
- **Refus de la famille de toute intervention ou si les parents ne sont pas en capacité de donner leur accord**
- **Evaluation impossible.**

UE 9
Item 294

CANCERS DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Expliquer les particularités épidémiologiques diagnostiques et thérapeutiques des principaux cancers de l'enfant.*

INTRODUCTION

- Les cancers de l'enfant sont rares (2 000 cas/an) avec un pronostic global plus favorable que celui de l'adulte (près de 80% de guérison). Toutefois, la nature de la tumeur et le bilan d'extension moduleNT ce pronostic et définissent des choix thérapeutiques différents.
- Les 5 principales néoplasies sont par ordre de fréquence décroissant : les leucémies aiguës, les tumeurs cérébrales, les lymphomes puis les tumeurs rétropéritonéales d'origine embryonnaire (neuroblastome puis néphroblastome).
- Comme chez l'adulte, l'histologie affirme le diagnostic dans la majorité des cas. Toutefois, un faisceau d'arguments cliniques, iconographiques et biologiques peut suffire comme dans les tumeurs cérébrales, le néphroblastome et le neuroblastome.
- Les modalités de l'annonce du diagnostic sont fondamentales dans la prise en charge des cancers de l'enfant.
- La chimiothérapie occupe une place privilégiée car les tumeurs sont souvent de nature embryonnaire, sensibles aux antimitotiques.
- Le traitement repose sur une prise en charge pluridisciplinaire.
- Des complications potentielles au long cours (séquelles de traitement ou second cancer) peuvent intervenir et exige une surveillance adéquate.

ADAGES ET DOGMES

- Toute aplasie ou bicytopénie dans un contexte de douleurs osseuses doit faire redouter une leucémie…et un neuroblastome.
- Une raideur du cou ou une ataxie impose une imagerie cérébrale.
- Le neuroblastome aux marqueurs (HVA, VMA, dopamine urinaires), pas le néphroblastome.
- Le neuroblastome à ponctionner à visée pronostique et pour adapter le protocole thérapeutique, mais pas à visée diagnostique.
- Les modalités de l'annonce du diagnostic tu respecteras. C'est une étape fondamentale dans la prise en charge des cancers de l'enfant.

PHYSIOPATHOLOGIE

Facteurs de prédisposition des cancers de l'enfant :

- Anomalies chromosomiques :
  - Trisomie 21 : leucémies aiguës.
- Anomalies géniques ou syndromes :
  - Gène WT1 : néphroblastome
  - Gène RB1 : rétinoblastome
  - Syndrome de Wiedemann-Beckwith (à la naissance : hypoglycémie, macrosomie, macroglossie, omphalocèle) ou syndrome WAGR (Wilms, Aniridie, Génito-urinaire, Retard mental, délétion du 11p13) : néphroblastome, hépatoblastome ou neuroblastome.
  - Hémi-hypertrophie corporelle : néphroblastome et neuroblastome

- Aniridie : néphroblastome et gonadoblastome associés (échographies abdominales itératives à faire systématiquement pour dépister)
- Neurofibromatoses : tumeurs cérébrales (gliomes, neurinomes), neuroblastome
- Maladie de Hirschsprung : neuroblastome.

- Facteurs environnementaux physiques (rayons), chimiques (DISTIBENE® et carcinomes vaginaux) ou viraux (EBV et lymphome de Burkitt virus de l'hépatite B).
- Dans la majorité des cas, la survenue du cancer est sporadique (> 95%).

1. PARTICULARITES EPIDEMIOLOGIQUES

- Les cancers de l'enfant < 1% des cancers.
- Deuxième cause de mortalité après les accidents chez l'enfant de plus de 3 ans.
- Incidence annuelle moyenne = 13 pour 100.000 enfants.
- Prédominance masculine.
- La répartition des tumeurs est la suivante :
  - Leucémies et lymphomes : 40%
  - Tumeurs cérébrales : 20%
  - Neuroblastomes : 9%
  - Néphroblastomes : 8%
  - Tumeurs des tissus mous : 7%
  - Tumeurs osseuses : 5%
  - Rétinoblastomes : 3%.
- Avant 5 ans : leucémie, tumeurs embryonnaires (neuroblastomes et néphroblastomes) et tumeurs cérébrales (médulloblastome et gliomes de bas grade).
- Le neuroblastome et néphroblastome représentent 80% des tumeurs abdominales.
- Au niveau histologique, les carcinomes sont extrêmement rares.
- Les seconds cancers existent aussi chez les enfants et sont expliqués par les traitements utilisés pour le cancer initial (chimiothérapie et carcinose de champ).

2. PARTICULARITES DIAGNOSTIQUES

1-TROIS signes cliniques

- Douleur (osseuse en particulier)
- Syndrome compressif
- Palpation de la tumeur par les parents ou par un médecin.

2- TROIS examens complémentaires

- Marqueurs tumoraux :
  - Catécholamines urinaires (HVA et VMA) pour les neuroblastomes
  - α-FP et β-hCG pour les tumeurs germinales.
- Imagerie :
  - Echographie et radiographie de thorax pour le dépistage
  - Scintigraphie si neuroblastome (MIBG) ou localisation osseuse (technétium)
  - TDM et/ou IRM.
- Histologie :
  - Diagnostic de certitude (attention pour les néphroblastomes où le diagnostic est porté sans histologie).

© Editions Vernazobres-Grego

3. PARTICULARITES THERAPEUTIQUES

1- TROIS niveaux de prise en charge avant le traitement

- Evaluation en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire avec établissement d'un plan de soins personnalisé (PPS), en centre spécialisé.
- Annonce diagnostique en 4 temps : médical, d'accompagnement soignant, accès aux soins de support, lien avec médecin de ville
  - L'annonce aux parents est une étape fondamentale qui nécessite temps et écoute
  - Attendre un diagnostic de certitude pour l'annonce du diagnostic
  - Annonce du diagnostic par le médecin référent
  - Au cours d'une consultation programmée
  - Annonce dans lieu permettant confidentialité et intimité
  - Nécessité d'un temps et d'un espace, cette annonce ne se fait donc jamais en urgence ou aux urgences
  - Entretien avec les deux parents
  - Information loyale, claire et complète avec tact : délicatesse et empathie
  - Expliquer la maladie à l'enfant si l'âge le permet
  - Adapter le plus possible son discours à l'interlocuteur et s'assurer de la bonne compréhension
  - Le traitement et les complications sont expliqués et « ré-expliqués » à plusieurs reprises
  - Prévenir l'enfant de la gravité de sa maladie et planifier avec lui la prise en charge immédiate, sans parler de long terme (sauf s'il le demande). L'information doit être délivrée progressivement au cours d'entretiens répétés.
  - Annonce d'un projet thérapeutique avec remise d'un programme personnalisé de soins (PPS) et visite du service avec présentation de l'équipe soignante
  - Consigner l'entretien dans le dossier médical
  - Proposer un soutien psychologique, entretien avec une assistante sociale et une autre consultation à 48 heures
  - Proposer un deuxième avis médical systématiquement, sans retarder le traitement
  - Etablir un lien avec le médecin traitant.
- Demande d'un accord parental aux soins.

2- TROIS axes thérapeutiques spécifiques

- Chimiothérapie néoadjuvante ou d'induction :
  - Diminue le volume tumoral afin de rendre la tumeur opérable
  - Eradique les éventuelles métastases et micrométastases
  - Permet d'évaluer la chimiosensibilité.
- Chirurgie d'exérèse tumorale avec anatomopathologie définitive.
- Traitement adjuvant post opératoire :
  - Chimiothérapie
  - Radiothérapie moins utilisée en raison des séquelles potentielles.

3- TROIS fondements du traitement symptomatique

- Lutte contre la douleur :
  - Le traitement de la douleur de l'enfant cancéreux repose sur les mêmes antalgiques de palier progressif I, II, III.
  - Des échelles d'évaluation de douleurs spécifiques ont été développées sur ce terrain.
- Prise en charge psychologique et sociale de l'enfant et des parents :
  - Soutien indispensable par un psychologue de toute la famille, nécessité de verbalisation, temps d'écoute par l'équipe médicale et paramédicale

- Perruque à rechercher impérativement avant le traitement en cas de traitement alopéciant
- Proposition d'adhésion à des associations de famille atteinte du même problème
- Scolarité adaptée avec Projet d'accueil individualisé pour l'enfant.

• Prise en charge économique :
- Demande d'ALD 30 pour une prise en charge à 100%
- Demande d'une Allocation Journalière de Présence Parentale (AJPP) : prestation familiale qui compense la perte de salaire du parent devant interrompre ou réduire son activité du fait de la maladie particulièrement grave ou handicapante de son enfant. Elle est allouée par le médecin-conseil de la sécurité sociale sur dossier médical. La durée du crédit est limitée à un an renouvelable uniquement deux fois.

4- TROIS éléments de surveillance au long cours

• Affirmer la rémission : ne pas confondre rémission et guérison. La poursuite d'un traitement dit « d'entretien » avec sa surveillance particulière est impérative dans plusieurs pathologies.

• Redouter de principe des séquelles potentielles en fonction des divers traitements :
- Radiothérapie : néoplasies radio-induites (thyroïde, leucémie), radionécrose osseuse, cérébrales, ralentissement de la croissance secondaire à l'irradiation des cartilages de conjugaison, séquelles neuropsychiques pouvant survenir après des irradiations de 50 à 55 Gys, insuffisance antéhypohysaire au-delà de 30 Gys, atteinte des gonades si irradiations > 10 Gys (protection impérative des ovaires ou des testicules avec CECOS).
- Traitement par Anthracyclines : cardiomyopathie et hémopathie ECN2016
- Corticothérapie : ostéonécrose aseptique de la tête fémorale
- Risque de stérilité ultérieure ECN2016
- Risque de tumeur secondaire. ECN2016

• Veiller à l'amélioration de la qualité de vie et à une réinsertion normale, une fois le cancer vaincu.

4. PRINCIPAUX CANCERS

A. LEUCEMIE AIGUE

1- Fréquence

• Majorité de leucémies aiguës lymphoblastiques (80%).

• Pic de fréquence : entre 2 et 4 ans.

• 75 % de leucémie type B, 20 % de type T.

2- Tableau clinique typique

a-Insuffisance médullaire ou aplasie

- Syndrome hémorragique (thrombopénie)
- Syndrome infectieux (neutropénie, angine ulcéro nécrotique, aphtose)
- Syndrome anémique (asthénie, dyspnée, pâleur de l'anémie).

b-Syndrome tumoral (dû à l'infiltration blastique)

- Adénopathies
- Splénomégalie, hépatomégalie
- Douleurs osseuses
- Compression médiastinale (gêne respiratoire, syndrome cave supérieur)
- Signes de localisation neuro-méningée
- Gros testicule.

3- Formes atypiques

• Signes évoquant une leucémie aigüe myéloïde (LAM) : hypertrophie gingivale ou nodules cutanés.

© Editions Vernazobres-Grego

- Tableaux pseudo-rhumatismaux dans 15% des cas (douleurs osseuses) :
  - Un chiffre de plaquettes normal ou bas est inhabituel dans une pathologie rhumatismale.
- Infection osseuse traînante ou boiterie :
  - Une boiterie avec altération de l'état général doit faire redouter une LAL
  - Une ostéomyélite « chronique » ou d'évolution inhabituelle doit conduire à une biopsie
  - Une bande claire métaphysaire est évocatrice à la radiographie.

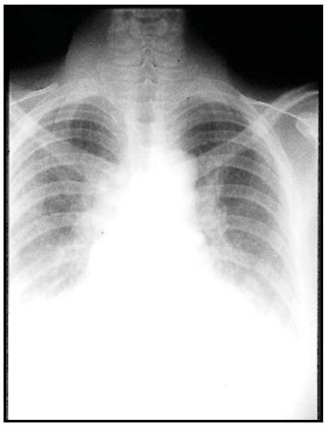


Bande claire métaphysaire

- Ecchymoses d'une leucémie attribuées à une maltraitance.
- Diagnostics différentiels : mononucléose infectieuse, purpura rhumatoïde.
- En cas de doute, NE PAS mettre sous corticoïdes un enfant suspect de leucémie aiguë (risque de négativer le myélogramme et de majorer un syndrome de lyse tumorale).

4- Urgences

- Leucémies aiguës hyper-leucocytaires : syndrome de leucostase et risque de syndrome de lyse : insuffisance rénale aiguë et complications cardiaques avec hyperkaliémie et hypocalcémie (LAM, LAL lignée B…et lymphome de Burkitt).
- Dyspnée sévère, redouter QUATRE causes :
  - compression médiastinale
  - leucostase pulmonaire
  - épanchement pleural
  - pneumopathies via la neutropenie induite par les traitements
- CIVD avec grand syndrome hémorragique.



Leucostase

5- Biologie

- NFS : blastes circulants, hémostase, groupe Rhésus
- Ionogramme sanguin, urée, créatinine, bilan hépatique et phospho calcique
- Acide urique, LDH
- Bilan infectieux (dont sérologies), ponction lombaire
- Myélogramme (> 20% de blastes, souvent beaucoup plus) :
  - Etude cytologique (LAM versus LAL)
  - Cytochimique (myélopéroxydases et estérases positive en faveur d'une LAM)
  - Cytogénétique (caryotype médullaire)
  - Immuno-phénotypage(B versus T si LAL)
  - Biologie moléculaire
  - Tumorothèque.

6- Paramètres pronostiques

- L'évolution est favorable dans :
  - 85% des leucémies aiguës lymphoblastiques
  - 65% des leucémies aiguës myéloblastiques.
  - Mauvais pronostic :
    - Hyperleucocytose > 50 000, envahissement neuroméningé, absence de cortico-sensibilité à J8, absence de rémission en fin d'induction, lignée T, < 1 an, pas de décroissance à la PCR/cytométrie de flux des éléments tumoraux

7- Principes du traitement

- Syndrome de lyse tumorale : hyperhydratation, hyperdiurèse, uricolytique et chimiothérapie en urgence (attention la chimiothérapie aggrave le syndrome de lyse!).
- Chimiothérapie :
  - Traitement initial : 2 à 3 ans, dont l'induction : plusieurs mois de chimiothérapie intensive nécessitant la pose d'un cathéter central.
  - Puis traitement d'entretien qui permet une vie presque normale, avec seulement l'astreinte d'un traitement *per os* et de prises de sang régulières.
- Allogreffe, greffe de moelle si échec.

B. TUMEUR CEREBRALE

1- Fréquence

- Première cause de mortalité par tumeur chez l'enfant
- Pic entre 4 et 8 ans.
- 80% des tumeurs siègent dans la fosse postérieure entre 1 et 10 ans
  - Astrocytome : 43%
  - Médulloblastome : 27%
  - Ependymome : 14,5%.
- Tumeur de la région sellaire : craniopharyngiome (tumeur hypothalamique) (15%) et gliome du chiasma (10%).

2- Tableau clinique

a-Hypertension intracrânienne

- Céphalées matinales, ou en deuxième partie de la nuit, plutôt frontales ou occipitales, majorées par les efforts de toux et de défécation
- Vomissements matinaux en jet pouvant soulager la céphalée
- Macrocrânie (courbe du PC) et hypotonie chez les nourrissons
- Attitude en torticolis : début d'engagement cérébral temporal ou amygdalien avec risque de décès
- Paralysie du VI : défaut de convergence ou strabisme aigu.

b-Signes visuels

- Baisse de l'acuité visuelle
- Yeux en « coucher de soleil » par paralysie de l'élévation du regard : paralysie de la verticalité et de la convergence = syndrome de Parinaud
- Amputation du champ visuel (par atteinte des voies visuelles ou secondaires à l'hypertension intracrânienne)
- Mouvements anormaux des globes oculaires = malvoyance : gliome du chiasma ?
- A l'examen du fond d'œil (FO), aspect d'œdème papillaire (flou des bords de la papille puis veines dilatées et tortueuses, hémorragie en flammèches) voire atrophie optique (forme évoluée).

© Editions Vernazobres-Grego

c-Signes endocriniens dans les tumeurs de la ligne médianne

- Cassure de croissance : 1 cause à rechercher = craniopharyngiome
- Puberté précoce : 2 causes à rechercher
  - Hamartomes hypothalamiques (avec crises épileptiques atypique, troubles du comportement avec « crises de rire »)
  - Gliome du chiasma optique (neurofibromatose type NF1 associée ?).

d-Signes neurologiques

- Cérébelleux (tumeur fosse postérieure)
- Moteurs, sensitifs (tumeur sus-tentorielle)
- Troubles du langage.

e-Crises d'épilepsies généralisées ou partielles (plus rares que chez l'adulte)

- Moins de 1% des crises épileptiques de l'enfant sont en rapport avec une tumeur cérébrale
- Mais 40% des tumeurs hémisphériques sus-tentorielles de l'enfant de plus de 10 ans s'accompagnent de crises épileptiques
- Un EEG normal n'élimine absolument pas la possibilité d'une tumeur cérébrale surtout s'il s'agit d'une tumeur sous-tentorielle.

3- Formes atypiques

a-Formes pseudo-digestives

- Intolérance alimentaire
- Vomissements
- Douleurs abdominales aiguës d'allure chirurgicale
- Anorexie.

b-Formes pseudo-psychiatriques

c-Troubles de l'humeur et baisse des performances scolaires

4- Urgence

- Tumeurs de la fosse postérieure = risque visuel et vital du fait d'hypertension intracrânienne compression V4 (torticolis péjoratif).
- Lésions sus-tentorielles = l'urgence est diagnostique (s'agit-il d'une tumeur bénigne ou maligne ?), plus que thérapeutique.

5- Histologie (suspectée ou par biopsies stéréotaxiques)

- Médulloblastome : tumeur sous-tentorielle la plus fréquente.
- Tumeurs astrocytaires du SNC : 4 stades de gravité (1 et 2 bénigne, 3 et 4 = tumeur maligne).
- Craniopharyngiome :
  - Tumeurs embryonnaires épithéliales bénignes. La gravité de cette tumeur n'est pas liée au pronostic vital, mais aux séquelles endocriniennes (retard de croissance) et visuelles.
- Ependymome malin du IV^{ème} ventricule.

6- Examens complémentaires

- IRM sans et avec injection de Gadolinium
- Scanner réalisé sans et avec injection si IRM impossible :



Médulloblastome



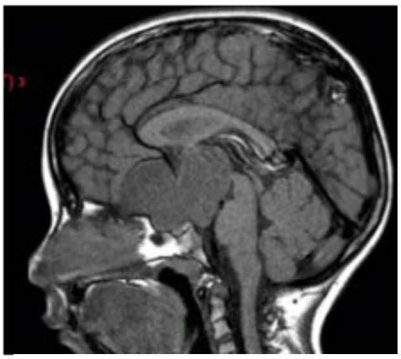
Astrocytome



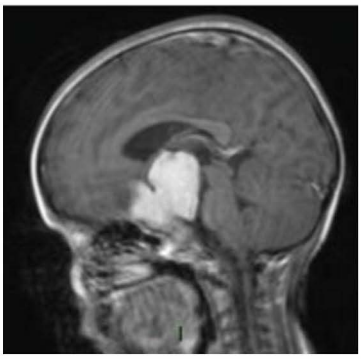
Ependymome

- Evalue la taille de la tumeur
- Précise la topographie de la tumeur déjà évoquée par le contexte clinique :
  - × Hypertension intracrânienne, syndrome cérébelleux et atteinte des paires crâniennes pour les tumeurs de la fosse postérieure
  - × Troubles visuels et endocriniens pour les tumeurs de la région hypothalamo-chiasmatique (gliome du chiasma optique ou craniopharyngiome)
  - × Epilepsie ou déficit focal pour les tumeurs hémisphériques.

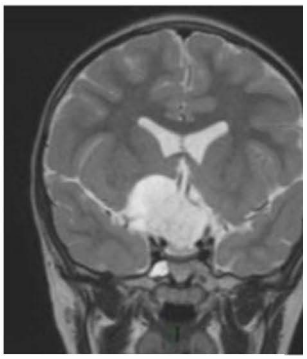
- Un FO normal n'exclut pas l'HTIC.



Sagittal T1



Sagittal T1 gadolinium



Coronal T2

Gliome du chiasma sur NF1

7- Traitement

- Traitement de l'HTIC en urgence : repos au lit en position demi assise, assurer la liberté des voies aériennes supérieures, arrêt de l'alimentation orale, traitement anti-œdémateux : corticoïdes IV +/- mannitol IV en pré-opératoire.
- Toutes ces tumeurs sont accessibles à la chirurgie, en dehors des tumeurs infiltrantes du tronc cérébral et des tumeurs bilatérales des noyaux gris centraux.
- La chimiothérapie est prescrite pour certaines tumeurs bénignes.
- La radiothérapie est contre-indiquée avant l'âge de 3 ans en raison des séquelles cérébrales majeures.

8- Pronostic des tumeurs cérébrales

a-Mortalité

- < 5% pour les tumeurs bénignes
- Médulloblastomes : 60% à 5 ans
- Ependymomes : 50% à 5 ans
- Ces tumeurs ne métastasent jamais à l'extérieur du système nerveux central (récidive locale ou localisations secondaires au sein du SNC).

© Editions Vernazobres-Grego

b-Séquelles après traitement

- Déficit visuel (prise en charge spécialisée)
- Troubles du langage (orthophonie)
- Déficit endocrinien (boulimie, obésité, troubles du comportement).
- Epilepsie (traitement anti-épileptique)
- Troubles d'apprentissage ou du comportement.

C. TUMEURS ABDOMINALES RETROPERITONEALE

1- Néphroblastome (tumeur de Wilms)

a-Epidémiologie

- 1 à 5 ans (80% des cas), pic de fréquence à 3 ans
- Formes bilatérales dans 5% des cas
- Tumeur embryonnaire polymorphe du parenchyme rénal la plus fréquente chez l'enfant à croissance cellulaire rapide, fragile, à haut risque de rupture
- 10 % sur Wiedemann-Beckwith.

b-Tableau clinique

- Le plus souvent :
  - × Etat général conservé.
  - × Masse abdominale asymptomatique :
    - ⇒ Avec contact lombaire
    - ⇒ Fragile : risque de rupture tumorale responsable d'une hémorragie interne et dissémination tumorale lors d'une ponction biopsie (contre-indiquée), de palpations itératives ou lors de l'exérèse chirurgicale
    - ⇒ Augmentant rapidement de volume par :
      - ↪ Développement tumoral rapide
      - ↪ Hémorragie intra-tumorale
      - ↪ Nécrose tumorale.
- Parfois :
  - × Douleurs abdominales.
  - × Hématurie (25% des cas) :
    - ⇒ Thrombose des veines rénales ?
    - ⇒ Envahissement des cavités excrétrices ?
  - × HTA (par encorbellement et sténose extrinsèque de l'artère rénale, comme pour le neuroblastome)
  - × Troubles du transit : constipation le plus souvent
  - × Fièvre.
- Rarement :
  - × Anémie aiguë (hémorragie intra-tumorale ou rupture lors d'un traumatisme)
  - × Symptomatologie pulmonaire (imposant une radiographie de thorax).

c-Examens complémentaires

- Echographie :
  - × Masse rétro-péritonéale, intra-rénale, volumineuse, tissulaire, hétérogène (nécrose kystique), encapsulée, refoulant le parenchyme sain
  - × Hypertrophie compensatrice du rein controlatéral qui peut manquer si la tumeur est d'apparition récente
  - × Bilan d'extension : adénopathies, thrombus des veines rénales ou cave inférieure, foie et rein controlatéral (6% de formes bilatérales).

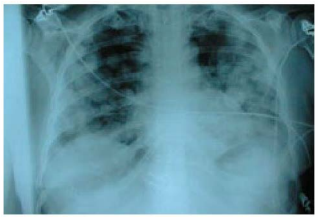
- L'uro-scanner :
  - × S'assure de la bonne fonction du rein controlatéral avant néphrectomie éventuelle (obligation médico-légale)
  - × Conforte le diagnostic
  - × Signe de l'éperon
  - × Participe au bilan d'extension.
- ASP : le plus souvent pas de calcifications (parfois, rares calcifications en motte)
- Catécholamines urinaires et scintigraphie MIBG négatifs ECN 2016
- NFS (anémie ?) et fonction rénale
- Pas de biopsie si forme typique. Contre-indication de la ponction-biopsie rénale :
  - × Car haut risque de dissémination
  - × Sauf en cas de doute ou de tableau atypique (âge > 6 ans, signes d'infection avec fièvre et élévation des globules blancs, calcifications présentes) : cytoponction ou biopsie à l'aiguille fine, mais jamais en trans péritonéale (risque de dissémination).



Tumeur intra-rénale avec signe de l'éperon



Néphroblastome du rein gauche



Lâcher de ballons



Métastases pulmonaires

d-Pronostic

1. Examens radiologiques

- Uro-scanner ou IRM :
  - × Plus performant que l'échographie
  - × Il établit :
    - ⇒ Les mensurations de la masse et le dépassement de la ligne médiane
    - ⇒ Les adénopathies
    - ⇒ L'extension à la VCI, aux veines rénales
    - ⇒ Le franchissement de la capsule
    - ⇒ L'intégrité du rein controlatéral
    - ⇒ Score le degré d'extension.
- TDM thoracique à la recherche de métastases pulmonaires (1/4 des cas au moment du diagnostic) :
  - × Nodules tissulaires intra-parenchymateux, réalisant parfois un lâcher de ballons.

2. Forme histologique de mauvais pronostic

- Composante anaplasique.

3. En chiffre :

- Stade I : 90% de survie à 5 ans
- Stade IV : 50% de survie à 8 ans
- Tous stades confondus : guérison dans 80% des cas.

© Editions Vernazobres-Grego

e-Traitement

- Chimiothérapie néo-adjuvante pendant 1 mois (évite les ruptures)
- Avec contrôle échographique de l'efficacité
- Puis chirurgie d'exérèse par néphrectomie totale
- Un traitement antihypertenseur est souvent nécessaire.
- Suivie parfois de chimiothérapie post-opératoire et toujours d'un contrôle échographique semestriel jusqu'à l'âge de 6 ans.

2- Neuroblastome

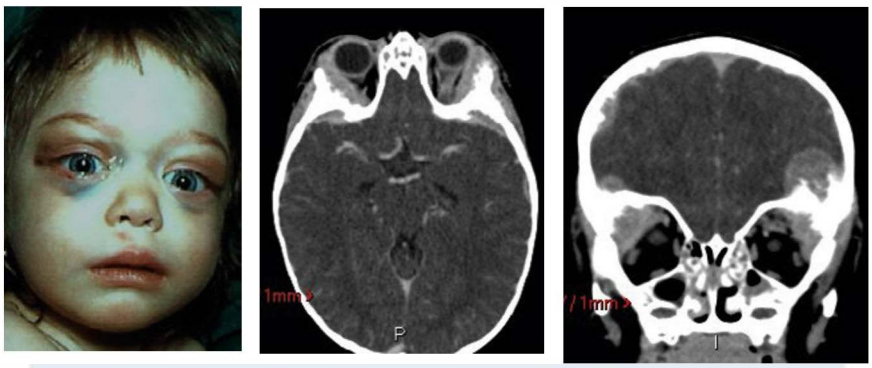
a-Terrain

- 1 à 6 ans (90% des cas), pic de fréquence à 2 ans.
- Des associations existent avec la neurofibromatose de Von Recklinghausen et la maladie de Hirschsprung colique totale.
- Tumeur embryonnaire se développant au niveau des formations nerveuses du système sympathique (issu des crêtes neurales). La plus fréquente des tumeurs solides extra-crâniennes avant 5 ans

b-Diagnostic

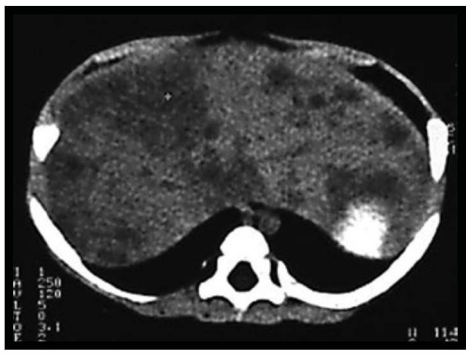
1. Clinique : symptomatologie bruyante par opposition au néphroblastome.

- Le plus souvent révélé par des métastases osseuses (60% des cas) :
  - × Douleurs iECN2016
  - × Altération de l'état général : asthénie, fièvre, pâleur iECN2016
  - × Pouvant se compliquer de compression médullaire.
- Parfois :
  - × Masse abdominale isolée, dure, polylobée, de croissance lente
  - × Ganglion de Troisier iECN2016
  - × HTA : compression de l'artère rénale et/ou sécrétion de catécholamines iECN2016
  - × Neuroblastome médiastinal, mimant une pneumopathie :
    - ⇒ Toux
    - ⇒ Dyspnée
    - ⇒ Fièvre.
- Rarement :
  - × Exophtalmie et ecchymose péri-orbitaire (syndrome de Hutchinson).



Métastases de neuroblastome avec lyse osseuse, réactions périostées spiculées et masse sous périostée périorbitaire : syndrome de Hutchinson

  - × Métastases hépatiques : syndrome de Pepper :
    - ⇒ Avant 6 mois
    - ⇒ Infiltrat métastatique hépatique diffus, responsable d'une hépatomégalie majeure de croissance rapide
    - ⇒ Associé parfois à des métastases sous-cutanées : nodules sous-cutanés palpables
    - ⇒ La tumeur primitive surrénalienne est souvent de petite taille
    - ⇒ HVA, VMA très élevées.



Multiples nodules hypodenses au scanner abdominal : syndrome de Pepper

- × Neuroblastome cervical :
  - ⇒ Dysphonie
  - ⇒ Dysphagie
  - ⇒ Voire un syndrome de Claude Bernard-Horner.
- × Syndrome paranéoplasique :
  - ⇒ Diarrhée par sécrétion de VIP
  - ⇒ Ataxie et opso-myoclonie de l'enfant de moins de 3 ans qui associe hypotonie, syndrome cérébelleux et clonies des membres supérieurs et des yeux (3% des neuroblastomes)
  - ⇒ Syndrome de Cushing par sécrétion d'une substance ACTH-like

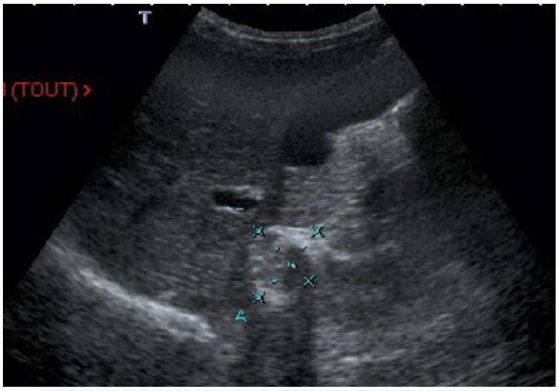
2. Marqueurs tumoraux et biologie

- Les catécholamines urinaires sont élevées dans le cas de neuroblastome sécrétant des catécholamines (95% des cas).
- Le dosage se fait sur des urines des 24 heures après un régime sans thé, chocolat, vanille ni banane :
  - × Acide Homo-Vanylique (HVA)
  - × Acide Vanyl-Mandilique (VMA)
  - × Noradrénaline et adrénaline
  - × Dopamine (5 à 10% des cas)
  - × Aucun intérêt des dosages de catécholamines dans le sang.
- Bicytopénie ou aplasie si atteinte médullaire. ECN 2016

3. Imagerie

- Echographie, examen de référence : ECN 2016
  - × Masse hétérogène, non kystique, mal limitée
  - × Rétro-péritonéale, indépendante du rein qu'elle refoule et comprime
  - × Calcifications intra-tumorales.
- ASP :
  - × Masse abdominale le plus souvent : 3/4 des cas
  - × Calcifiée dans 50% des cas (calcifications fines, poudreuses, au sein de la masse).
  - × Lésions osseuses métastatiques ?
- Radiographie de thorax dans les formes médiastinales ou thoraciques :
  - × Masse tissulaire, finement calcifiée
  - × Localisation postérieure
  - × Associée à des lésions osseuses
  - × Pouvant plonger dans l'espace infra-médiastinal en décollant la ligne para-vertébrale au niveau du diaphragme (signe de l'iceberg).

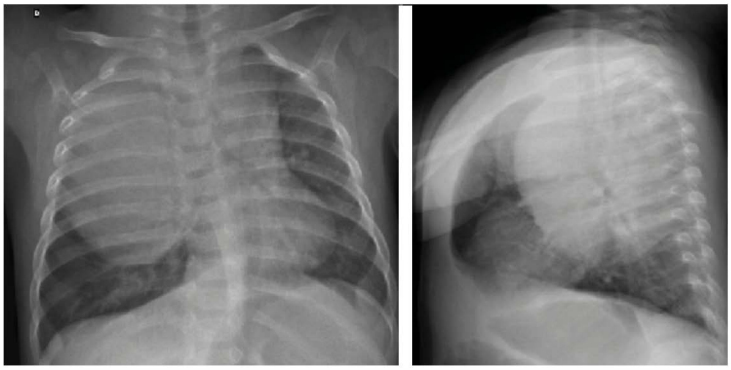
© Editions Vernazobres-Grego



Neuroblastome surrénal droit à l'échographie



Neuroblastome abdominal droit



Neuroblastome thoracique : localisation postérieure

4. Histologie

- Biopsie obligatoire à visée pronostique (amplification MYC-N) sauf si petite masse d'exérèse possible dans sa totalité : le diagnostic suspecté se fait alors en per-opératoire.
- Tumeur embryonnaire du tissu sympathique dérivé de la crête neurale, localisée au niveau des formations nerveuses du système sympathique :
  - Rétro-péritonéale : médullosurrénale et chaîne paravertébrale : 70%
  - Thoracique : 15%
  - Cervicale : 5%
  - Pelvienne : 5%.
- La différenciation cellulaire est variable. Quand elle est mature, la tumeur prend le nom de ganglioneurome

c-Bilan d'extension

- IRM thoraco-abdominale, mieux que la TDM, explore :
  - La masse : sa taille, son infiltration médiastinale postérieure, ses calcifications
  - Ses rapports aux vaisseaux, aux reins et surtout à la moelle (trous de conjugaison)
  - Ses métastases ganglionnaires, osseuses, hépatiques, médiastinales.
- Scintigraphie au Méta-Iodo-Benzyl-Guanidine (MIBG) fixant les cellules chromaffines
- Bilan médullaire indispensable : Biopsies médullaires multiples sous AG.
- Radiographie du thorax de face et de profil à la recherche de métastases.
- Squelette complet ou radios osseuses standards centrées sur les lésions et guidées par la scintigraphie au MIBG.



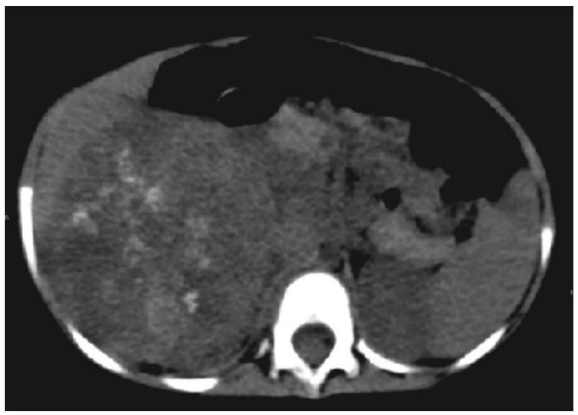
Métastase au niveau du col fémoral droit révélatrice d'un neuroblastome

d- Pronostic

- Degré d'extension :
  - × Tumeur limitée ou métastatique. ECN2016
  - × Exception : métastases hépatiques, cutanées ou médullaires sans lésion osseuse, réalisant le syndrome de Pepper :
    - ⇒ Entité existant uniquement chez le nourrisson
    - ⇒ Seul stade métastatique de très bon pronostic (parfois involution spontanée).
- Age de l'enfant :
  - × Meilleur pronostic avant l'âge de 18 mois. ECN2016
- Paramètres biologiques de mauvais pronostic :
  - × Amplification de l'oncogène MYC-N sur la pièce d'exérèse chirurgicale, ou par biopsie transpariétale de la masse ECN2016
  - × Ploïdie en cytométrie de flux
  - × Elévation des LDH
  - × Délétion du bras court du chromosome 1.
- Topographie initiale :
  - × Meilleur pronostic des formes thoraciques, qui sont localisées dans 62% des cas, et de petite taille dans 75% des cas.

e-Traitement

- Forme localisée de petite taille : chirurgie
- Forme de mauvais pronostic : chimiothérapie d'induction, chirurgie puis chimiothérapie intensive avec autogreffe de cellules souches. ECN2016



Neuroblastome



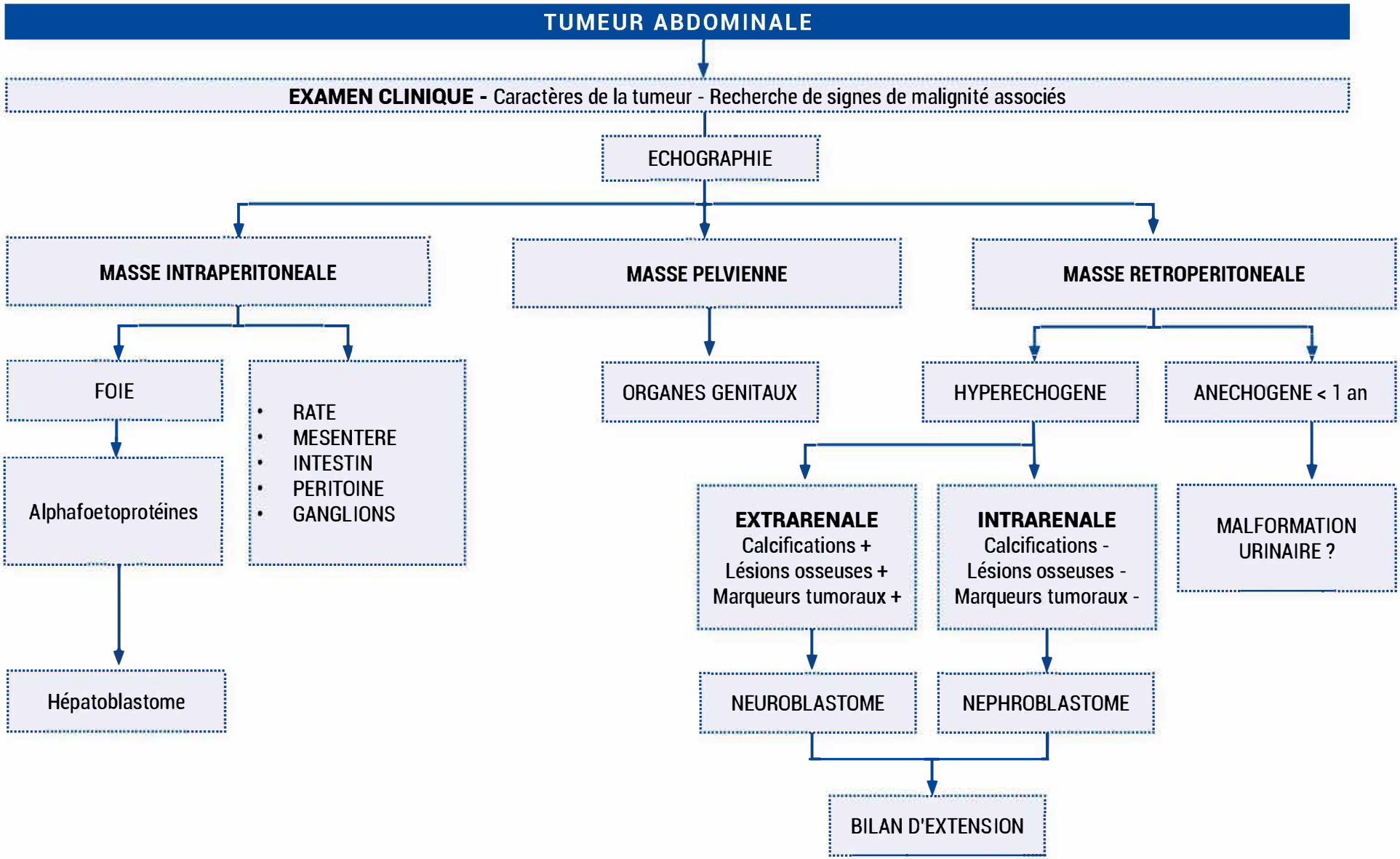
Néphroblastome

© Editions Vernazobres-Grego

TABLEAU FLASH

	NEPHROBLASTOME	NEUROBLASTOME
Age de découverte	3 ans.	2 ans.
Signe d'appel	Masse abdominale	Altération de l'état général Douleurs osseuses.
Tumeur	Echogène. Kystique.	Echogène. Hétérogène.
Calcifications	Rares (5%). En motte.	Fréquentes (85%). Poudreuses, fines.
Topographie	Intra-rénale, bien limitée, hétérogène si zones nécrotiques.	Extra-rénale, mal limitée, englobant les vaisseaux.
Catécholamines urinaires	Normales.	Très élevées.
Bilan d'extention	Uro-scanner. TDM thorax.	Scintigraphie MIBG. IRM throraco-abdominal. Biopsie médullaire. Imagerie osseuse.
Facteurs péjoratifs	Franchissement de la capsule. Extension à la VCI. Formes bilatérales. Métastases pulmonaires.	Stades métastatiques. Amplification de N-myc+. Diploïdie ou tétraploïdie. LDH.
Métastases	Poumon.	Os, foie, peau.
Pronostic global	Guérison : 80% des cas.	Stade localisé : 95%. Stade métastatique : 50%.
Principe du traitement	Chimiothérapie. Chirurgie. Antihypertenseur ±. Radiothérapie.	Chimiothérapie. Chirurgie si possible.

© Editions Vernazobres-Grego



ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Bandes claires métaphysaires = évoquer une leucose **INADMISSIBLE** • Ponction du néphroblastome avant le traitement = 0. Même si le diagnostic de tumeur est histologique, risque d'essaimage tumoral dans ce cas. • Annoncer un diagnostic de cancer aux urgences = 0. Les modalités de l'annonce du diagnostic sont fondamentales dans la prise en charge des cancers de l'enfant (respecter un temps d'écoute dans un lieu approprié).	• Les tumeurs cérébrales sont majoritairement sous-tentorielles. Une crise convulsive sans fièvre est très rarement constatée. • Puberté précoce : tumeur hamartomateuse hypothalamique mais pas craniopharyngiome. • Pas de changement de lunettes devant une baisse de l'acuité visuelle brutale ! Toute baisse de l'acuité visuelle brutale doit faire redouter une tumeur cérébrale. • Toute aplasie dans un contexte de douleurs osseuses doit faire redouter une leucémie. • Douleurs abdominales, arthralgies et purpura : purpura rhumatoïde ? LAL ? MNI ? • Manipuler et palper de manière itérative une tumeur abdominale suspecte d'être un néphroblastome, est une erreur. Cela peut suffire à métastaser la tumeur. • Ecchymoses et asthénie – PTI ? Maltraitance ? LAL ? Neuroblastome ? • Hématome en lorgnette : maltraitance ou syndrome de Hutchinson ? • Attention à ne pas confondre rémission et guérison...

LAL

JE COCHE

TROIS présentations cliniques :
- **Syndrome aplasique**
- **Syndrome tumoral**
- **Attention à la boiterie ou aux douleurs ostéoarticulaires : présentations atypiques.**

DEUX moyens diagnostiques :
- **NFS : blastes circulants**
- **Diagnostic de certitude par myélogramme.**

UNE urgence thérapeutique :
- **Syndrome de lyse ou leucostase.**

TUMEUR CEREBRALE

JE COCHE

TROIS syndromes cliniques : **HTIC, troubles visuels, signes endocriniens.**

- **Diagnostic = IRM**
- **Une urgence : engagement cérébral ?**
- **Tumeur de la fosse postérieure : médulloblastome ?**
- **Tumeur de la région sellaire = craniopharyngiome ?**

NEPHROBLASTOME

JE COCHE

- **Découverte fortuite ou masse abdominale chez un enfant en bon état général**
- **Echographie et TDM : tumeur rénale avec signe de l'éperon, sans calcification et recherche de thrombose veineuse et métastases pulmonaires**
- **Pas de biopsie si forme typique.**

NEUROBLASTOME

JE COCHE

- **Altération de l'état général.**
- **Métastase au diagnostic dans la moitié des cas : os en particulier.**
- **Echographie et IRM : tumeur mal limitée surrénalienne avec calcifications.**
- **Diagnostic : catécholamines urinaires.**
- **Biopsie à visée uniquement pronostique : amplification de N-myc.**
- **Scintigraphie à la MIBG : bilan d'extension à distance.**

Les références :

- *Classification internationale des cancers de l'enfant (Kramarova E, Stiller CA. The international classification of childhood cancer. International Journal of Cancer, 1996,68 :759-65).*
- *DH2004 DHOS circulaire du 29 mars 2004 relative à l'organisation des soins en cancérologie pédiatrique. Dispositif d'annonce du cancer, mesure 40 du plan cancer n°1.*

UE 11
Item 354

DETRESSE RESPIRATOIRE AIGUE CORPS ETRANGERS DES VOIES AERIENNES SUPERIEURES

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer un corps étranger du carrefour aéro-digestif et des voies aériennes.*
- *Diagnostiquer une détresse respiratoire aiguë du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.*
- *Identifier les situations d'urgences et planifier leur prise en charge pré hospitalière et hospitalière.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Casalini AG and al Foreign body aspiration in adults and in children: advantages and consequences of a dedicated protocol in our 30-year experience.J Bronchology Interv Pulmonol. 2013 Oct;20(4):313-21.*

INTRODUCTION

- La détresse respiratoire aiguë est une urgence dont le but est d'assurer impérativement la liberté des voies aériennes.
- Dans une situation d'urgence extrême, toutes les manœuvres contre l'asphyxie seront réalisées. Dans une situation de détresse respiratoire plus modérée, il conviendra d'établir un diagnostic précis afin de mettre en place un traitement étiologique. Ce diagnostic sera orienté par le type de dyspnée caractéristique d'une topographie particulière, l'altération de l'état général et l'âge de l'enfant.
- Les détresses respiratoires peuvent être d'origine nasale (rappelons que les nourrissons ne respirent que par le nez jusqu'a six a douze semaines !). Elles seront traitées en ORL.
- Les dyspnées laryngées sont souvent typiques avec cornage et toux rauque. La laryngite sous glottique d'origine virale en est la cause la plus fréquente (apparition brutale en pleine nuit d'une dyspnée inspiratoire avec toux et voix rauque), mais l'inhalation de corps étranger ou une épiglottite chez l'enfant non vacciné contre l'*hæmophilus b* sont à craindre de principe.
- Nous ne traiterons pas les dyspnées d'origine bronchique, bronchiolaire ou alvéolaire qui seront abordées dans le chapitre broncho-pneumopathie.
- Il existe DEUX formes cliniques possibles lors d'une Inhalation de Corps Etranger (ICE) :
  - La forme aiguë (accès brutal d'asphyxie, cyanose), qui doit être traitée en urgence par des manœuvres d'expulsion (dite de « Mofenson » chez le nourrisson, et de « Heimlich » après 1 an), compte tenu du risque de mort imminente en cas de localisation supra-glottique si et seulement si la toux est inefficace (jamais de manœuvre chez l'enfant si toux efficace).
  - La forme chronique, avec ou sans syndrome de pénétration retrouvé, entraînant chez l'enfant des pneumopathies infectieuses à répétition. Elle nécessite d'abord une radiographie de thorax en inspiration et en expiration, suivie d'une endoscopie des voies aériennes, d'abord diagnostique à visée localisatrice (tube souple) puis thérapeutique à visée extractive (tube rigide), sauf si le corps étranger est bien repéré à la radiographie thoracique.

ADAGES ET DOGMES

- « Toute laryngite fébrile ne cédant pas aux corticoïdes est une épiglottite jusqu'à preuve du contraire ».
- Tout accès de dyspnée aiguë sans fièvre est un syndrome de pénétration jusqu'à preuve du contraire.
- Si asphyxie menaçante : toutes les manœuvres sont permises si absence de toux efficace !
- Toute manifestation respiratoire à répétition doit faire évoquer le syndrome d'Inhalation de Corps Etranger (ICE).
- Choisissez votre dyspnée :
  - Dyspnée expiratoire avec toux et sibilants et wheezing chez un enfant : crise d'asthme
  - Dyspnée expiratoire avec toux et sibilants et wheezing chez un nourrisson : bronchiolite
  - Dyspnée inspiratoire et toux rauque nocturne avec stridor : laryngite sous-glottique
  - Dyspnée après syndrome d'inhalation : corps étranger inhalé
  - Dyspnée fébrile, avec foyer de crépitants à l'auscultation : broncho-pneumonie
  - Dyspnée, avec tachycardie et hépatomégalie : insuffisance cardiaque (le souffle n'est pas constant).

DEFINITION, TERMINOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

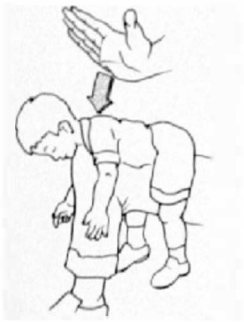
- Laryngite : gêne inspiratoire par œdème inflammatoire se situant entre le début de l'axe aérien et le 1er anneau trachéal.
- ICE : corps étranger inhalé de manière accidentelle et bloqué au niveau des voies aériennes supérieures ou inférieures.

2- Terminologie : comprendre avant d'apprendre

- La filière laryngée mesure 5 à 8 mm de diamètre chez l'enfant, ce qui la rend vulnérable lors d'un œdème de cette région.
- **Le larynx comprend TROIS étages :**
  - La région sus-glottique (ou vestibule) :
    - Extensible et contractile
    - Pouvant s'affaisser (stridor congénital) ou se spasmer (laryngite striduleuse)
    - Surplombée par l'épiglotte qui peut venir l'obstruer (épiglottite).
  - La région glottique :
    - Correspond aux cordes vocales
    - Son atteinte est responsable des modifications de la voix.
  - La région sous glottique :
    - Correspond au cricoïde.
- **Stridor :** bruit respiratoire plus ou moins aigu et sifflant, au temps inspiratoire quand il est d'origine laryngée.
- **Cornage :** bruit inspiratoire de tonalité moins aiguë, plus rauque, plus sourd, analogue à celui obtenu en soufflant dans une corne de brume (cornage). Il traduit un rétrécissement glotto-sous-glottique.
- **Trapping = piégeage :**
  - Ce terme radiologique définit une présence d'air qui ne peut s'échapper d'un secteur pulmonaire : hyperclarté d'un hémichamp pulmonaire de taille augmentée à la radiographie en expiration
  - Ce piégeage a pour conséquence un emphysème obstructif.
- **Manœuvre de Heimlich :**
  - Manœuvre d'extraction clinique devant une asphyxie aiguë suite à l'inhalation de corps étranger
  - L'examinateur est placé derrière l'enfant et exerce avec ses deux mains des pressions itératives sur la xyphoïde sternale.

© Editions Vernazobres-Grego

- **Manœuvre de Mofenson :**
  - Elle est recommandée chez le nourrisson. Elle consiste à mettre l'enfant à plat ventre tête en bas, allongé sur la cuisse du médecin et d'appliquer 5 secousses avec la main entre les omoplates. Ensuite, on exerce 5 pressions successives sur la partie inférieure du thorax sur le nourrisson en décubitus dorsal.



Manœuvre de Mofenson



Manœuvre de Heimlich

- **Syndrome de pénétration :**
  - Ensemble des symptômes cliniques contemporains de l'inhalation d'un corps étranger.
  - Correspond a la phase ou le corps étranger est mobile dans les voies aériennes
  - Donc potentielle récidive clinique identique si il migre et se remobilise : d'où le risque d'asphyxie a tout moment, raison pour laquelle l'enfant est systématiquement transporté en SAMU pédiatrique à l'hôpital.
  - Il s'agit le plus souvent d'une dyspnée brutale avec changement de teint (pâleur, érythème ou cyanose) suivi d'accès de toux.
  - Normales de la fréquence respiratoire en fonction de l'âge

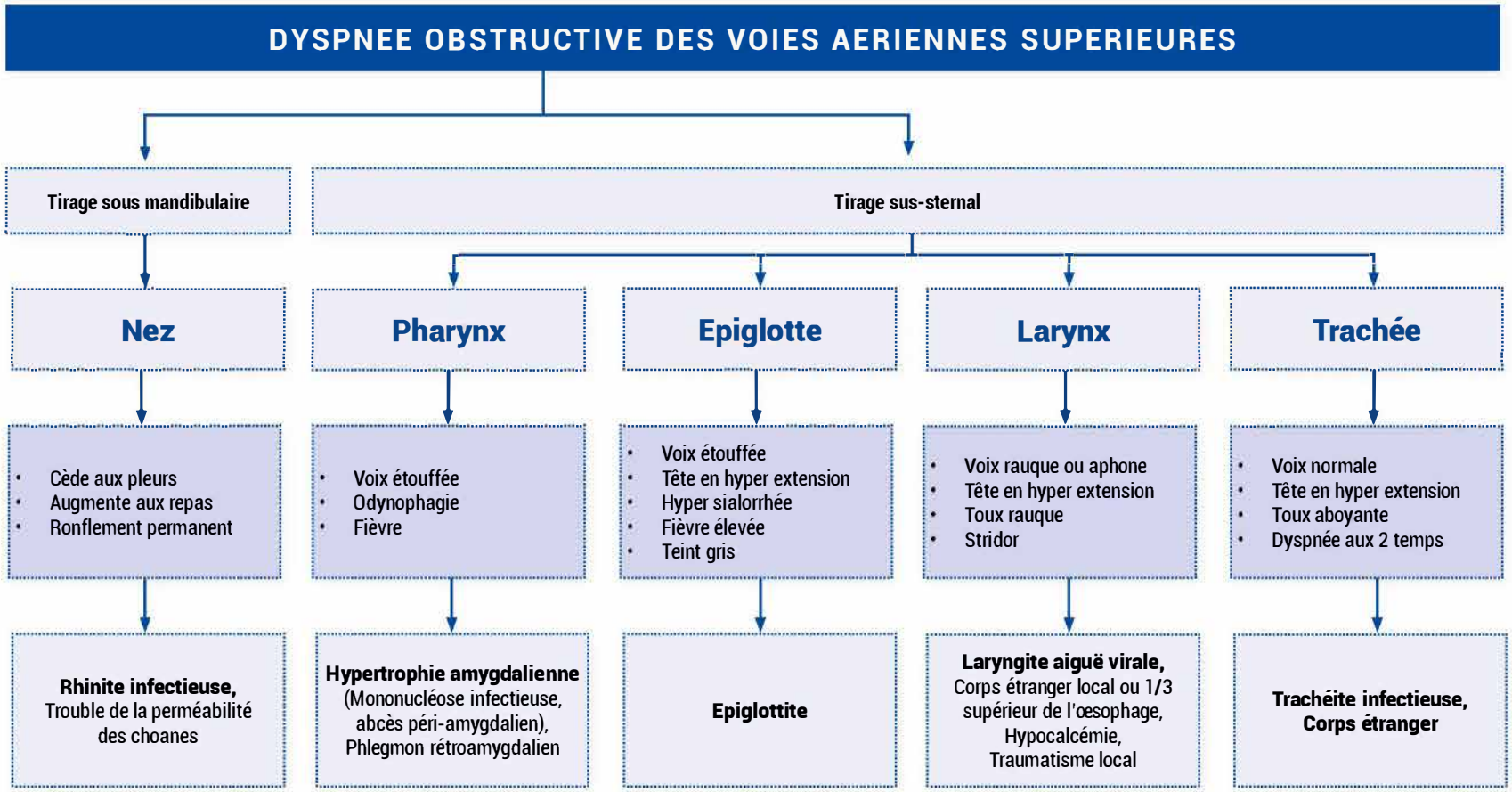
Age	Fr (/ min)
< 1 mois	30 - 50
1 - 6 mois	20 - 40
6 - 24 mois	20 - 30
2 - 12 ans	16 - 24
13 - 18 ans	12 - 25

3- Physiopathologie

- L'accident d'inhalation requiert la présence de 3 facteurs : un Corps Etranger (CE), un événement favorisant et un terrain prédisposant. Parmi les corps étrangers, citons la cacahuète (plus de 50% des cas), autres aliments végétaux ou les jouets. La cacahuète est extrêmement dangereuse par la réaction inflammatoire granulomateuse qu'elle entraine a son contact dans l'arbre respiratoire, imposant son extraction le plus rapidement possible au risque de ne pouvoir recourir qu'a la chirurgie après un certain délai. L'inhalation est le plus souvent favorisée par une inspiration soudaine (peur, surprise, sanglot, quinte de toux). Le terrain typique est le petit garçon (2/3 des cas), à partir de l'âge de la préhension (6-9 mois), avec une incidence maximale à 2 ans, et vers l'âge de 6-8 ans.
- Les conséquences de l'inhalation dépendent principalement : du volume du corps étranger, de sa nature, de sa localisation ainsi que de la durée de son séjour.
- En effet, lorsque la taille du corps étranger ne permet pas le franchissement de l'étape glottique, le tableau d'asphyxie aiguë est immédiat.
- Les corps étrangers métalliques sont souvent mieux tolérés par la muqueuse bronchique que les corps étrangers alimentaires. Un corps étranger arrondi passe plus facilement la glotte, mais il est responsable d'une obstruction plus sévère (par moulage des cavités bronchiques). Enfin les CE mous peuvent entrainer un phénomène de clapet.
- Un CE trachéal, souvent mobile, est à risque d'enclavement au niveau de la sous-glotte après un effort de toux ou une manœuvre d'extraction externe malencontreuse. Si le CE pénètre en bronchique, la bronche souche droite est le plus souvent en cause en raison de son obliquité et de son calibre légèrement supérieur.

© Editions Vernazobres-Grego

- Enfin, la prolongation de séjour du CE dans la bronche va aboutir à un processus d'enclavement bronchique responsable d'un trapping avec emphysème obstructif. Au cours des heures suivantes, apparaissent un œdème et une inflammation autour du CE. Cette réaction inflammatoire locale peut être majeure et s'organiser en granulome, pouvant masquer totalement le CE lors de l'endoscopie.



DYSPNEE LARYNGEE

1. DIAGNOSTIQUER UNE DYSPNEE LARYNGEE

A. DIAGNOSTIC POSITIF

- Bradypnée inspiratoire avec mise en jeu progressive des muscles respiratoires accessoires sus-sternal, sus-claviculaire puis intercostal et épigastrique.

B. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Les dyspnées pulmonaires et cardiaques : tachypnée avec +/- cyanose.
- Les dyspnées trachéales : existent aux DEUX temps de la respiration.
- Les dyspnées bronchiolaires : sibilants à l'auscultation.
- Les dyspnées bronchiques : prédominance expiratoire, asymétrie auscultatoire.
- Les dyspnées métaboliques (acidose) : polypnée isolée sans mise en jeu des muscles accessoires :
  - Deux étiologies : acidocétose diabétique et intoxication à l'aspirine.
- Les dyspnées pharyngées : abcès rétro-pharyngé ou hypertrophie obstructive des amygdales.

C. DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

- En faveur d'un siège sus-glottique :
  - L'absence de modification de la toux
  - La dysphagie possible avec stase salivaire.
- En faveur d'un siège sous-glottique :
  - Le cornage
  - La toux rauque aboyante
  - La voix grave ou rauque
  - L'absence de dysphagie pathologique.

D. DIAGNOSTIC DE GRAVITE

- Il se fait essentiellement par l'inspection sans examen intempestif et sans mobiliser l'enfant.
- Il repose sur :
  - La durée de la dyspnée : plus d'une heure, sans amélioration, malgré le traitement
  - L'âge < 6 mois
  - La suspicion :
    - D'une épiglottite
    - D'un corps étranger :
      - Totalement obstructif : asphyxie, aphonie
      - Partiellement obstructif : accès de suffocation à répétition.
  - Les signes d'hypercapnie :
    - Sueurs
    - Hypertension artérielle
    - Tachycardie
    - Agitation, troubles de la conscience.
  - Les signes d'hypoxie :
    - Cyanose.

- Les signes d'épuisement :
  - × Irrégularités du rythme respiratoire avec des pauses
  - × Respiration superficielle
  - × Disparition des signes de lutte à ne pas mettre sur le compte d'une amélioration.
- L'apparition de pauses respiratoires, d'épuisement, de troubles de la conscience ou de troubles hémodynamiques imposent une intubation.

E. DIAGNOSTIC EN FONCTION DE L'AGE

1- Chez le nouveau-né

- Le stridor laryngé congénital :
  - Cause la plus fréquente des stridors
  - Dû à une laryngomalacie
  - Entraîne très rarement une dyspnée.
  - Disparaît définitivement avant l'âge de deux ans
- La paralysie des cordes vocales
- Les malformations laryngées.

2- Chez le nourrisson de 1 à 6 mois

- Ne porter le diagnostic de laryngite sous-glottique virale qu'après avoir éliminé une anomalie locale par une fibroscopie.
- Eliminer un RGO.
- L'angiome sous-glottique :
  - A évoquer systématiquement devant une dyspnée laryngée évoluant par poussées et angiome cutané facial ou cervical.
  - Avant un an, l'évolution peut se faire vers la résorption spontanée ou sous l'influence de la corticothérapie qui devra être essayée systématiquement.

2. SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

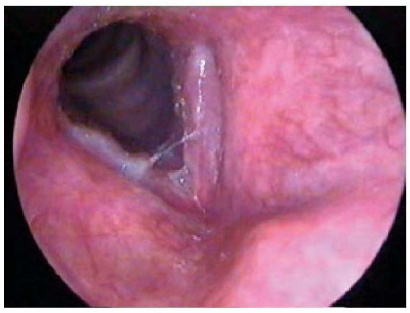
CINQ questions :

- Mode de début de la dyspnée : progressif ou brutal
- Contexte septique
- Recherche d'un syndrome de pénétration qui doit être systématique car les parents le signalent rarement spontanément.
- Calendrier vaccinal
- Antécédents : épisodes analogues, terrain atopique.

A. SITUATIONS D'URGENCE AVEREE

1- Laryngite sous-glottique

- Fréquente.
- Elle correspond à une inflammation de la sous-glotte d'origine virale :
  - *Para influenzæ, Influenzæ, Rhinovirus ou Adénovirus.*
- Elle se voit rarement avant 4 mois où sa réalité ne doit être affirmée qu'après avoir éliminé par la fibroscopie une autre étiologie.



Laryngite

© Editions Vernazobres-Grego

- Son diagnostic est en règle aisé :
  - Enfant de 1 à 3 ans
  - Souvent précédé d'une rhinopharyngite banale
  - Température peu élevée (38 - 38,5°C)
  - Début progressif suivi d'une aggravation brutale, souvent nocturne.
  - Le tableau associe :
    - Bradypnée inspiratoire
    - Toux rauque, aboyante
    - Cornage
    - Pas de dysphagie.
- Aucun examen complémentaire :
  - Radiographie de la filière laryngée inutile
  - Bilan biologique : peu d'intérêt.
- Traitement d'urgence :
  - A domicile :
    - Corticoïdes 2 mg/kg
    - Humidification de l'atmosphère
    - Antipyrétiques si besoin.
  - A l'hôpital :
    - Aérosol(s) de corticoïdes et/ou d'adrénaline
    - Corticoïdes *per os* en cas d'échec de l'aérosol
    - Surveillance : respiration, conscience, oxymétrie de pouls, fièvre
    - L'intubation est rarement nécessaire.
- Traitement d'entretien en cas de succès de la prise en charge initiale :
  - Surveillance des paramètres cliniques au chevet du patient pendant 1/2 heure
  - CELESTENE® pendant 5 jours
  - Antipyrétiques si besoin
  - Antibiotiques non indiqués : maladie virale
  - Humidification de l'atmosphère.
- La récidive est fréquente : elle impose un bilan laryngoscopique à la recherche d'une étiologie sous-jacente
  - Malformative : angiome sous-glottique
  - Peptique : l'érythème de la margelle postérieure peut faire évoquer un RGO
  - Allergique.


Larynx normal

2- Epiglottite

- Sa fréquence a considérablement diminué en France depuis la vaccination contre *l'Hæmophilus influenzæ b*.
- Elle est liée à un œdème ou un abcès de l'épiglotte au cours d'une infection systémique à *Hæmophilus influenzæ* type b.
- Diagnostic :
  - Absence de vaccination
  - Enfant de 3 à 5 ans
  - Température à 39 - 40°C avec altération profonde de l'état général, adénopathies douloureuses
  - Dyspnée laryngée majeure, silencieuse le plus souvent (toux rare, voix étouffée), d'apparition brutale
  - Associée à une dysphagie avec stase salivaire.
  - Efficacité réduite des corticoïdes : « toute laryngite fébrile ne cédant pas aux corticoïdes est une épiglottite jusqu'à preuve du contraire »
  - L'attitude penchée en avant, demi-assise, bouche ouverte, langue sortie et refus de s'allonger est caractéristique.

Gestes qui tuent : examen de la gorge, tout essai de coucher l'enfant, prélèvement ou radiographie générant des manipulations

- Attitude thérapeutique : NE PAS ALLONGER
  - Le transfert par SAMU en réanimation est systématique.
  - L'intubation est effectuée dès que possible en position assise, parfois sous anesthésie générale, en présence d'un ORL.
  - La trachéotomie est plus rarement indiquée.
  - La liberté des voies aériennes étant rétablie :
    - Antibiothérapie efficace : CLAFORAN® 200 mg/kg/j par voie veineuse
    - Corticothérapie IV 2 mg/kg de SOLUMEDROL®
    - Prélèvements bactériologiques : hémocultures, ponction lombaire une fois l'enfant en bon état hémodynamique et respiratoire
    - Gaz du sang et adaptation de la ventilation assistée.

3- Corps étranger laryngé

- Le corps étranger laryngo-trachéal est une urgence vitale : il doit être évoqué de principe devant toute dyspnée laryngée peu ou pas fébrile et d'apparition brutale.
- De diagnostic aisé si l'on a la notion d'un syndrome de pénétration, mais celui-ci n'est pas toujours rapporté par les parents et doit être recherché systématiquement par l'interrogatoire.
- Classiquement :
  - Enfant de moins de 3 ans pris d'un accès de toux lors d'un apéritif familial (alerte à la cacahuète !).
  - Syndrome laryngé : dyspnée inspiratoire avec tirage et stridor ou asphyxie aiguë.
- Attitude thérapeutique à domicile :
  - A domicile :
    - Si le corps étranger est laryngé glottique ou sus-glottique :
      - Laisser l'enfant tousser tant qu'il le peut en l'encourageant
      - Manœuvre d'Heimlich (compression épigastrique avec les paumes ou les poings de bas en haut) quand la toux devient inefficace
      - Appel du SAMU
      - Ne pas tenter d'enlever le corps étranger avec le doigt : risque de l'enfoncer et de le rendre encore plus obstructif
      - Puis le SAMU arrive et intube si besoin après inspection de la filière respiratoire et éventuel retrait du CE à la pince de MAGILL.
    - En cas d'asphyxie persistante malgré la manœuvre de Heimlich et une injection de corticoïdes, mettre en place un trocart ou une aiguille de gros calibre au niveau de la région cricoïdienne (trachéotomie à la hussarde !).
    - Si le corps étranger est sous-glottique ou déjà dans la trachée :
      - Appel du SAMU
      - 3 gestes sont formellement contre-indiqués car risque d'enclavement dans la glotte :
        - ⇒ Placer l'enfant tête en bas
        - ⇒ Tenter de le faire vomir
        - ⇒ Manœuvre de Heimlich.
  - Attitude thérapeutique à l'hôpital :
    - Corps étranger sus-glottique : extraction à la pince
    - Corps étranger sous-glottique : au bloc opératoire sous anesthésie générale, pousser le corps étranger dans la bronche, puis extraction.

© Editions Vernazobres-Grego

4- Œdème de la glotte

- Réalise rarement une dyspnée laryngée dramatique :
  - Après une piqûre d'insecte, une injection de pénicilline ou de produit de contraste, il est souvent accompagné d'une urticaire
  - A l'occasion d'une poussée d'œdème angio-neurotonique héréditaire par déficit en inhibiteur de la C1 estérase.
- Le traitement :
  - Préventif : repose sur l'identification du produit déclenchant et conduit, si celui-ci ne peut être écarté, à conseiller la prescription d'adrénaline en stylo injectable à la famille
  - Curatif à base d'adrénaline (15 microgrammes/kg sous-cutanée) et de corticoïdes (2 mg/kg).

5- Laryngo-trachéo-bronchites bactériennes

- Infection ulcéro-nécrotique avec pseudo membranes de l'arbre respiratoire.
- Parfois compliquant une laryngite sous-glottique ou survenant d'emblée.
- Réalisant une dyspnée aux 2 temps de la respiration.
- Le syndrome infectieux est sévère avec fièvre élevée, teint terreux et parfois sepsis grave.
- Le staphylocoque et souvent responsable.
- L'auscultation retrouve des râles dans les deux champs pulmonaires.
- Absence de trouble de la déglutition.
- Malgré l'antibiothérapie, l'évolution immédiate de la dyspnée oblige souvent à l'intubation avec prélèvements bactériologiques.

B. DEUX SITUATIONS D'URGENCE POTENTIELLE

1- La rougeole

- Soit forme précoce dite striduleuse où le diagnostic est évoqué sur le faciès de l'enfant et la découverte d'un signe de Köplick.
- Soit forme tardive plus rare, mais plus sévère :
  - Par surinfection au décours d'une rougeole
  - Réalisant un tableau de laryngo-trachéo-bronchite.

2- Le croup

- Extrêmement rare de nos jours (sauf en Russie).
- Secondaire à une angine diphtérique chez un enfant non vacciné.

INHALATION DE CORPS ETRANGER

EPIDEMIOLOGIE

- 1.000 cas par an approximativement avec 10 décès annuels en France.
- L'âge :
  - Pathologie du nourrisson : 9-36 mois
  - C'est l'âge d'une préhension volontaire maîtrisée avec la pince pouce-index et de l'éruption des dents antérieures, avec arcades dentaires postérieures incapables de broyer complètement un éventuel corps étranger.
- Le corps étranger :
  - Le corps étranger est organique :
    - Alimentaire dans 2/3 des cas : cacahuète, noisette, noix, haricot, petit pois
    - Parfois végétal (fleurs, plantes)
  - Il peut être en plastique (petits jouets, bouchon de stylo) ou rarement métallique (épingle, barrette). Les dimensions sont en moyenne de 3 à 6 mm.

1. DIAGNOSTIQUER UNE INHALATION DE CORPS ETRANGER

A. DIAGNOSTIC IMMEDIAT = SYNDROME DE PENETRATION

- Le diagnostic peut être immédiat et facile dès l'interrogatoire en présence d'un syndrome de pénétration caractéristique :
  - Dyspnée brutale
  - Accès de toux visant à expulser le corps étranger
  - Changement de teint
  - Sans fièvre.
- La symptomatologie est parfois moins typique et d'intensité très variable :
  - Asphyxie aiguë
  - Malaise
  - Accès bref de cyanose
  - Quintes de toux coqueluchoïde
  - Dyspnée modérée
  - Tirage
  - Enfant parfois asymptomatique.
- Après inhalation d'un corps étranger, soit l'enfant rejette le corps étranger après effort de toux ou l'avale et tout rentre dans l'ordre, soit le corps étranger reste bloqué à un endroit variable de l'arbre respiratoire.
- Une urgence extrême : le corps étranger dans la fente glottique = risque de décès par asphyxie :
  - Dyspnée laryngée + aphonie
  - Accès de suffocation brutale avec asphyxie.
- Un tableau sévère : le corps étranger mobile intra-trachéal = risque de migration vers la glotte :
  - Dyspnée importante aux deux temps, inspiratoire et expiratoire.

« Tout accès de dyspnée aiguë sans fièvre est un syndrome de pénétration jusqu'à preuve du contraire ».

- Habituellement, ces symptômes s'atténuent progressivement, mais ce tableau peut passer inaperçu, survenant en l'absence des parents ou asymptomatique.

© Editions Vernazobres-Grego

B. DIAGNOSTIC PRECOCE = PERIODE DE TOLERANCE

- La symptomatologie varie avec la nature, et surtout le siège du corps étranger.
- L'examen clinique peut être normal.

1- Corps étrangers nasaux

- Diagnostic souvent évident
- Obstruction nasale et/ou rhinorrhée purulente unilatérale.

2- Corps étrangers laryngés (5% des cas)

- La symptomatologie est d'abord bruyante puis, le plus souvent, les signes s'amendent avec persistance d'une dyspnée inspiratoire, d'une toux quinteuse, rauque et d'un tirage sus-sternal.
- Le diagnostic sera suspecté par les radiographies.
- Visualisé dans le cou par une radiographie de profil s'il est opaque (10% des cas) :
  - Projection antérieure : corps étranger laryngé
  - Projection derrière les parties molles du larynx : siège présumé dans l'hypopharynx ou l'œsophage cervical
- Le diagnostic sera confirmé par une laryngoscopie directe, sous anesthésie générale.
- Elle permettra l'ablation instrumentale en sachant qu'en cas de dyspnée importante, une trachéotomie d'urgence peut être indiquée à tout moment.

3- Corps étrangers trachéaux (10% des cas)

- La symptomatologie est caractérisée par un bruit de grelot ou de clapet intermittent dû à la mobilité du corps étranger.
- Les accidents respiratoires paroxystiques peuvent être exagérés par le décubitus. L'enclavement dans la sous-glotte au cours d'une quinte de toux peut entraîner une apnée fatale.
- Les manœuvres d'expulsion (Heimlich ou Mofenson) sont donc contre-indiquées.
- C'est une urgence thérapeutique.

4- Corps étrangers bronchiques

- Situation la plus fréquente, avec une prédominance pour la bronche souche droite (plus verticale et dans le prolongement de la trachée).

a-Clinique

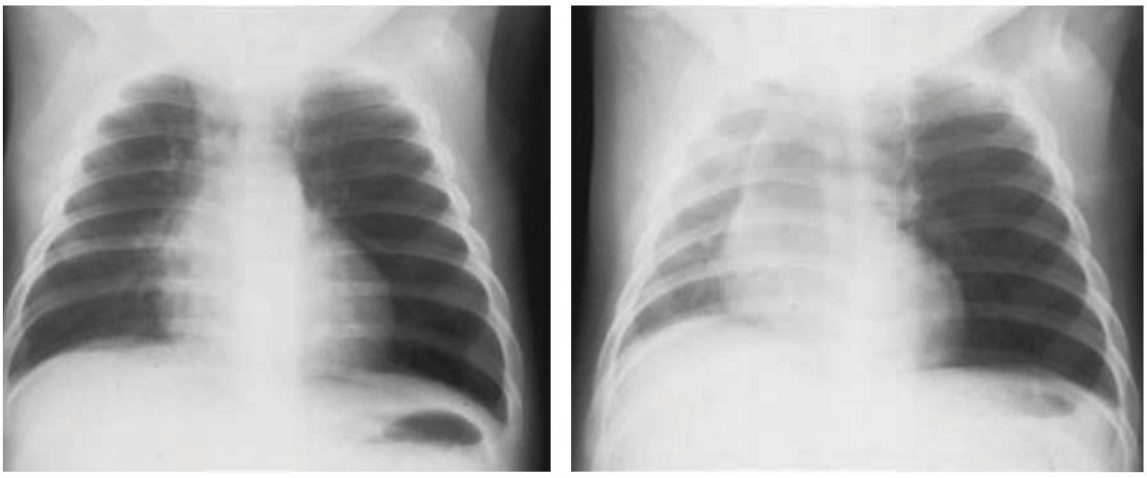
- La symptomatologie dépend du volume, de la nature (corps organiques mal tolérés susceptibles de s'infecter et de se fragmenter) et du siège du corps étranger
- A l'examen clinique, on peut retrouver :
  - Un tympanisme homo-latéral
  - Des râles bronchiques
  - Exceptionnellement une hémoptysie
  - Aucun signe n'est constant et parfois l'examen est normal.

b-Imagerie

Une radiographie du thorax est proposée systématiquement en inspiration et en expiration forcées (sauf suspicion pneumothorax).

- Chez le nourrisson, cette expiration dépend beaucoup de la compliance du patient et n'est donc pas réalisable dans tous les cas.
- Elle permet d'évoquer le diagnostic :
  - Corps étranger, radio-opaque :
    - ↪ 10% seulement des corps étrangers sont radio-opaques, métalliques ou minéraux.

- Atélectasie par obstruction complète
- Emphysème obstructif localisé :
  - ↪ Dans 50% des cas, une hyper clarté expiratoire témoigne d'une zone où l'air est « piégé » en aval de l'obstruction : c'est l'emphysème obstructif.
- Pneumothorax, pneumo-médiastin, syndrome alvéolaire ou pleurésie persistante sont des images possibles.



Inhalation de corps étranger : clichés en inspiration et expiration forcées

- La radiographie de thorax peut être strictement normale.
- L'interrogatoire doit s'acharner à retrouver un épisode compatible avec un syndrome de pénétration.
- Un scanner peut être utile en cas de syndrome de pénétration avec radiographie standard non contributive. Il permettra de guider en outre l'endoscopie.
- Dès la moindre suspicion, l'endoscopie est indispensable pour affirmer le diagnostic (tube souple ou rigide) puis permettre l'extraction (tube rigide).

C. DIAGNOSTIC TARDIF

- L'épisode initial est totalement ignoré : nourrisson laissé sans surveillance, incident minime qui n'a pas retenu l'attention de l'entourage.
- Divers tableaux sont possibles, avec un caractère réfractaire ou récidivant :
  - Toux chronique plus ou moins invalidante
  - Bronchite avec toux grasse, et/ou expectoration muco-purulente
  - Asthme atypique
  - Bronchorrhée chronique avec fièvre et toux rebelle (bronchectasies)
  - Pneumopathies à répétition ou prolongées malgré antibiothérapie adaptée.
  - Exceptionnellement : abcès pulmonaire, réaction pleurale ou tableau de trachéobronchite sévère (altération profonde de l'état général, polypnée, ronchi diffus).
- Cette symptomatologie impose la pratique de radiographies pulmonaires en inspiration et expiration en pensant au corps étranger.
- La fibroscopie au moindre doute est alors nécessaire pour le déceler.

© Editions Vernazobres-Grego

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEURS PRISES EN CHARGE

A. TRAITEMENT CURATIF

Le traitement consiste en l'extraction par manœuvres endoscopiques.

1- Rarement l'enfant est en asphyxie

Le corps étranger est le plus souvent bloqué dans la glotte laryngée ou mobile dans la trachée (qui migre dans un second temps vers le larynx).

Si asphyxie menaçante : toutes les manœuvres sont permises !

- Pas de matériel spécifique immédiatement disponible :
  - Clapping tête en bas en le secouant et en frappant dans le dos
  - Manœuvre de Heimlich ou de Mofenson
  - Trachéotomie de fortune avec deux CATHLONS® n°14 à travers la membrane inter-cricoïdienne : ventilation à l'AMBU® relayée par une seringue adaptée au premier CATHLON®, l'autre pertuis étant indispensable pour éviter une surpression.
  - L'ablation du corps étranger ne sera pratiquée que secondairement en dehors de toute gêne respiratoire, par laryngoscopie directe.
  - Ne jamais réaliser ces manœuvres si l'enfant n'est pas en asphyxie.
- Matériel disponible :
  - Corps étranger visible : laryngoscopie directe et extraction à la pince
  - Corps étranger immédiatement sous-glottique : intubation pour le repousser dans une bronche puis extraction secondaire.

2- La dyspnée peut être sévère, avec tirage

- Corticothérapie (SOLUMEDROL®) 2 mg/kg/j IV.
- Endoscopie urgente :
  - Voie veineuse
  - Bilan sanguin préopératoire sans retard de prise en charge
  - Laisser à jeun et prévoir consultation d'anesthésie
  - Commencer par fibroscopie à tube souple avec prémédication pour localiser le corps étranger puis faire bronchoscopie sous anesthésie générale.

3- Parfois le syndrome de pénétration est caractéristique avec un corps étranger visible après examen clinique +/- radiologique

- Selon la localisation, une extraction à la pince est réalisée :
  - Sous contrôle de la vue (avec mise en place d'une canule de Guedel pour les corps étrangers du nez)
  - Sous laryngoscopie directe
  - Sous bronchoscopie à tube rigide.

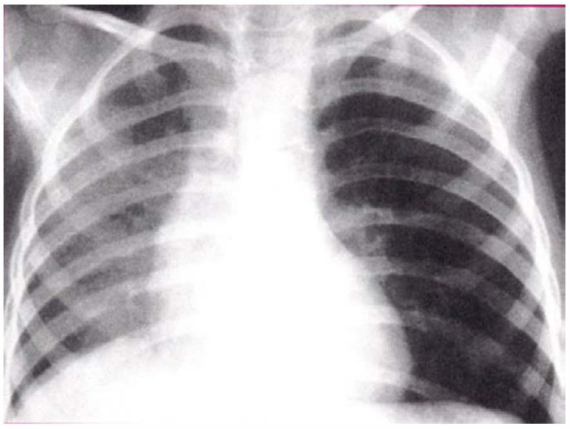
4- Siège habituel : les bronches

- Le corps étranger est relativement bien toléré ou il n'existe pas (symptomatologie évoquant à tort un corps étranger).
- Une fibroscopie à tube souple est réalisée sous anesthésie locale. S'il n'y a pas de corps étranger visualisé, un retour au domicile est préconisé. Si un corps étranger est visualisé, une anesthésie générale est préconisée pour extraction immédiate du corps étranger avec un bronchoscope à tube rigide.

5- Soins postopératoires

- Le sujet devra être gardé en observation durant quelques jours.
- Une antibiothérapie et une corticothérapie sont préconisées après extraction du corps étranger pendant une semaine.
- Les suites sont en général simples : les symptômes fonctionnels disparaissent.
- La voix peut être modifiée pendant quelques jours par irritation du larynx après le passage du bronchoscope.



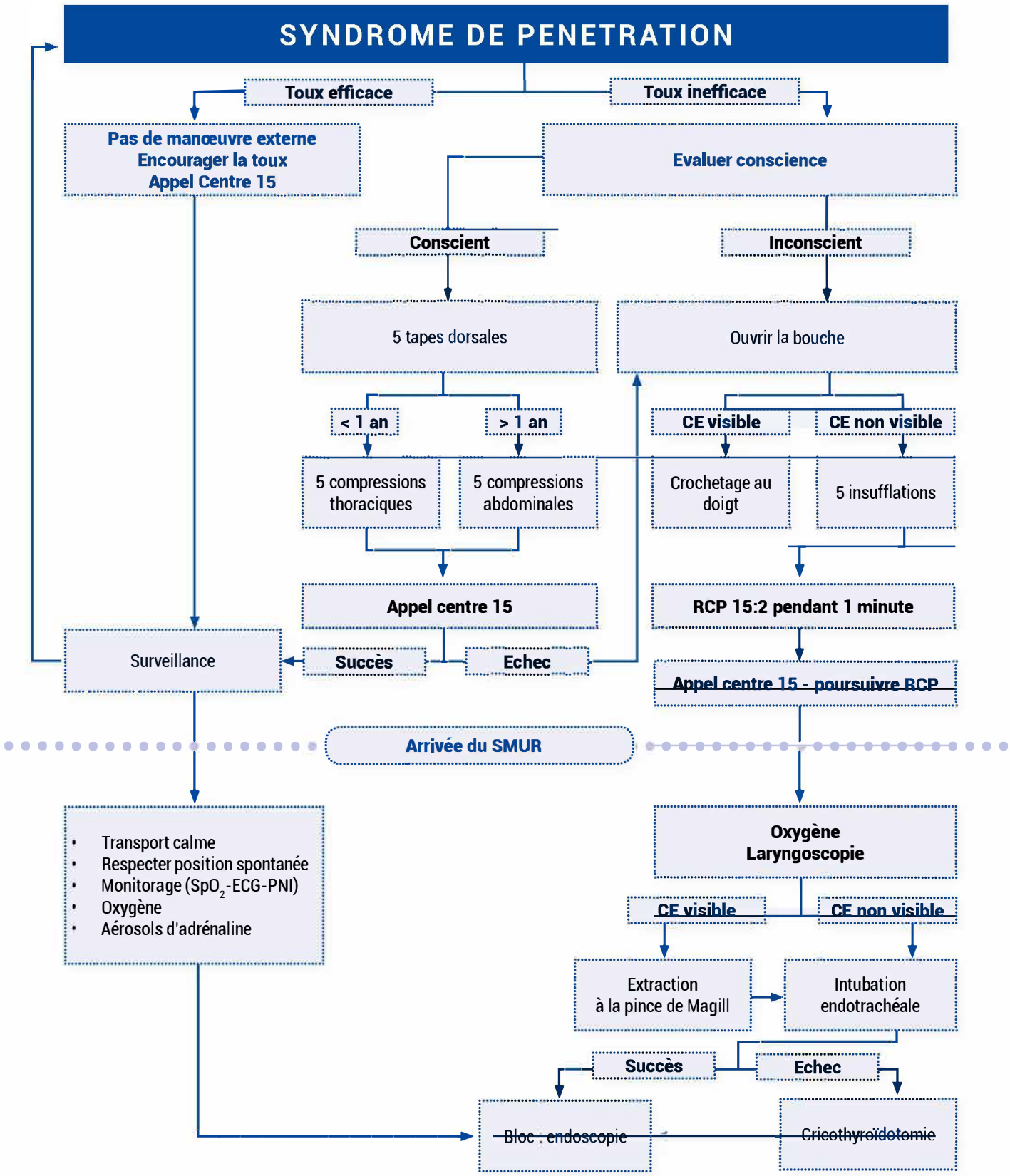


Alerte à la cacahuète !

B. TRAITEMENT PREVENTIF

- La prévention est essentielle avec des recommandations aux parents basées sur le bon sens :
  - Objets ou jouets de petite taille hors de portée des enfants
  - Respecter les normes françaises de limites d'âge pour les jouets
  - Eviter de donner des bonbons à mastiquer ou très épais aux enfants < 3 ans.
  - Interdiction des fruits secs oléagineux chez le nourrisson (la cacahuète ou autres biscuits apéritifs)
  - Eviter les croûtes de pain avant 2 ans qui peuvent s'enclaver dans le pharynx
  - Ne pas donner de comprimés à croquer ou sucer chez l'enfant de moins de 3 ans
  - Eviter de proposer du poulet ou du lapin préparé à partir de l'animal entier et donc susceptible de contenir de petits os.
  - Lors d'un repas : l'enfant doit manger assis, pas dans une voiture en marche, et sous la surveillance d'un adulte.
- Pour les soignants, se méfier des dents lactéales branlantes en cas d'anesthésie ou de troubles neurologiques.

© Editions Vernazobres-Grego



Les références :

- *J Naud, C Picard Corps étranger des voies aériennes de l'enfant 51ème congrès d'anesthésie et de réanimation 2009.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Syndrome de pénétration = endoscopie. • Cliché en inspiration et expiration forcées pour le diagnostic d'ICE. **INADMISSIBLE** • Manœuvre de Hemlich pour extraire un CE sous-glottique = 0. Risque de le bloquer dans la glotte. • Evoquer une ICE en dessous de 4 mois = 0. Pas de préhension possible à cet âge. • Allonger un enfant avec épiglottite = 0. Gestes qui tuent dans l'épiglottite : examen de la gorge, tout essai de coucher l'enfant, prélèvement ou radiographie générant des manipulations. • Proposer une expansion volémique devant dyspnée et troubles hémodynamiques = 0. Il faut palper le foie pour éliminer une cardiopathie.	• Dyspnée sans tirage : penser à l'intoxication et aux cardiopathies. • La laryngo-trachéo-bronchite bactérienne réalise un tableau où le sepsis est au premier plan. • La laryngite sous-glottique arrive le plus souvent l'hiver pendant la nuit ! • L'antibiothérapie est inutile dans les laryngites sous-glottiques, car d'origine virale. • La responsabilité d'un RGO dans les laryngites est parfois suspectée, rarement démontrée. • Les enfants peuvent être asymptomatiques pendant longtemps après ICE. • La radiographie peut être normale après un syndrome de pénétration. Il est indispensable de demander l'inspiration et l'expiration forcées sauf si suspicion de pneumothorax. • Jamais de manœuvre de Heimlich chez l'enfant si la toux est efficace. Une toux non efficace est une toux muette ou absente. • Lors d'une ICE, dans un premier temps, pour localiser, le nasofibroscope à tube souple est utilisé (mais il n'a pas de canal opérateur pour faire passer une pince d'extraction). Dans un deuxième temps, le CE est extrait par le bronchoscope. • Dyspnée et hépatomégalie : myocardite ou bronchiolite avec ptose hépatique ? • Si dyspnée et vraie hépatomégalie > 1 cm : risque de myocardite = pas de remplissage mais furosémide + dobutamine et restriction hydrique initiale.

DIAGNOSTIQUER UNE DYSPNEE LARYNGEE

JE COCHE

Il comprend CINQ étapes :

- **Diagnostic positif : bradypnée inspiratoire**
- **Diagnostic différentiel**
- **Diagnostic topographique : sous-glottique = toux rauque**
- **Diagnostic de gravité : signe d'hypoxie et/ou d'hypercapnie**
- **Diagnostic en fonction de l'âge : laryngite < 6 mois = avis ORL et laryngoscopie (recherche angiome).**

SITUATIONS D'URGENCE AVEREE

JE COCHE

CINQ diagnostics dans un climat d'urgence avérée :

- **Un fréquent : laryngite sous-glottique**
- **Une urgence extrême : épiglottite**
- **Un à évoquer systématiquement : inhalation de corps étranger**
- **Un dans un contexte très évocateur : œdème allergique**
- **Un dans un contexte de *sepsis* sévère : laryngo-trachéo-bronchite bactérienne.**

DIAGNOSTIQUER UNE INHALATION DE CORPS ETRANGER

JE COCHE

- **Accident imposant parfois un traitement d'extrême urgence.**
- **Tout syndrome de pénétration impose une endoscopie.**
- **Toute pathologie respiratoire persistante ou à répétition chez le nourrisson impose la recherche d'un corps étranger des voies aériennes.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEURS PRISES EN CHARGE

JE COCHE

- **Tube souple pour localiser, tube rigide pour extraction.**
- **Pas de tube souple avant le tube rigide si localisé à la radiographie de thorax ==> tube rigide pour extraction direct.**
- **Par contre, tube souple systématique après extraction pour vérifier l'absence de ce corps étranger ailleurs dans l'arbre respiratoire.**

TABLEAU FLASH

	Epiglottite	Laryngite sous glottique	Corps étranger laryngé	Œdème laryngé	Laryngo-trachéo-bronchite
Age	3 à 5 ans	1 à 3 ans	6 mois-6 ans	Enfant atopique	6 à 12 mois
Fréquence	Rare	Très fréquente	Fréquente	Fréquente	Exceptionnelle
Début	Brutal	Progressif	Brutal	Brutal	Progressif
Etat général	Altéré, T° = 39 C, stase salivaire	Conservé, T° = 38,5 C	Peu altéré, T° = 37 C	Conservé, T° = 37 C	Altéré, T° = 39 C, déglutition normale
Voix	Etouffée	Rauque	Aphonie	Normale	Eteinte
Toux	Claire	Rauque	Rauque	Rauque	Rauque, productive
Agent pathogène	*Hæmophilus influenzæ b*	Virus	Corps étranger	Médicaments, piqûre d'insecte	*Staph, strepto, hæmophilus*
Examens complémentaires	Hémocultures, ponction lombaire	Endoscopie si âge < 4 mois ou récidive	Endoscopie	Enquête allergologique	Endoscopie avec prélèvements bactério. des membranes
Efficacité des corticoïdes	0	+++	+	+	0
Traitement	Intubation C3G USI	Corticoïdes Humidificateur aérosol	Extraction per-endoscopique sous AG	Adrénaline sous-cutanée	Hospitalisation C3G

UE 11
Item 327

ARRET CARDIO-RESPIRATOIRE DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer un arrêt cardio-circulatoire.*
- *Prise en charge immédiate pré-hospitalière et hospitalière (posologies).*
- *Connaître l'épidémiologie de l'arrêt cardio-respiratoire chez l'enfant et les spécificités de sa prise en charge.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Consensus : ILCOR Recommandations 2010.*

1. DIAGNOSTIQUER UN ARRET CARDIO-CIRCULATOIRE (ACR)

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE EN 10 SECONDES MAXIMUM : 4 A

- Arrêt de l'activité mécanique cardiaque.
- Absence de réactivité.
- Apnée ou gasp.
- Absence de pouls central (brachial ou fémoral chez les enfants de moins d'1 an, carotidien ou fémoral chez l'enfant de plus d'1 an) : peu fiable.

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES, UNIQUEMENT APRES RECUPERATION

- Ne retardent en aucun cas la prise en charge thérapeutique.
- Recherchent des causes réversibles de l'arrêt cardio-circulatoire :
  - Ionogramme sanguin et gaz du sang (troubles métaboliques)
  - Bilan hépatique, lactates, amoniémie
  - Recherche de toxiques (dosage sanguin et/ou urinaire)
  - Echographie cardiaque (tamponnade)
  - Radiographie de thorax (pneumothorax)
  - Numération formule sanguine ou réalisation d'un HémoCue® (recherche d'une anémie sévère signe d'une déglobulisation, d'une hémorragie)
  - Bilan infectieux, selon le contexte.

.

2. PRISE EN CHARGE IMMEDIATE

A. PRE HOSPITALIERE, MISE EN CONDITION : A, B, C « SANS VACILLER »

A = Airway : libérer les voies aériennes supérieures (canule de Guedel OU Mayo), tête en hyper extension uniquement après 1 an.

B = Breathing : ventilation au ballon auto-gonflable par 5 insufflations initiales puis intubation dès que possible.

C = massage cardiaque externe au rythme de 15 compressions et 2 insufflations.

Insufflations en continu avec les compressions au rythme de 100 /Minutes une fois intubé

Avant un an : deux doigts ou deux mains par encerclement du thorax

Après un an : talon d'une main

Ampliation thoracique nécessaire : 1/3 du diamètre antéro-postérieur du thorax.

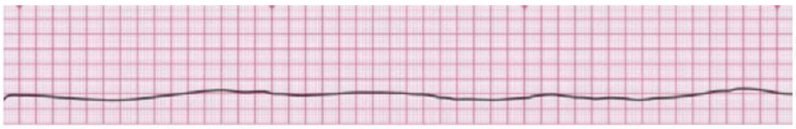
Scoper l'enfant.

Accès **Va**sculaire par perfusion dès que possible sans interrompre les compressions thoraciques (la voie intra-osseuse est l'abord vasculaire à privilégier en cas d'arrêt circulatoire).

Editions VG ©

B. HOSPITALIERE : REANIMATION CARDIO-PULMONAIRE (RCP)

1- Si asystolie, activité électrique sans pouls ou bradycardie extrême



Asystolie



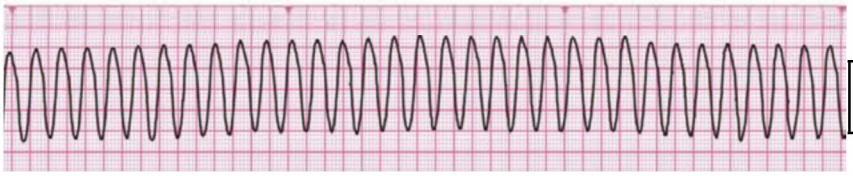
Activité Electrique Sans Pouls

- Adrénaline toutes les 3 à 5 minutes (soit deux cycles) tant qu'il n'existe pas de pouls à la posologie de 10 µg/kg = 0,01 mg/kg. Elle est administrable en intra-osseuse (IO), intra-trachéal (IT) ou intra-veineuse (IV).
- Après l'injection d'adrénaline, poursuivre la RCP pendant 2 minutes.
- Au bout de 2 minutes, arrêter la RCP pour réévaluer l'enfant.
- Si le rythme est inchangé, reprendre une RCP pour 2 minutes en changeant de sauveteur.

2- Si tachycardie ou fibrillation ventriculaire sans pouls : indication à la défibrillation



Fibrillation ventriculaire



Tachycardie ventriculaire

- 1er choc à 4 J/kg et reprise de la RCP pendant 2 minutes.
- Evaluation au bout de 2 minutes de RCP :
  - Persistance d'un rythme défibrillable au bout de 2 minutes : 2ème choc à 4 J/kg et reprise de la RCP pendant 2 minutes, changement de sauveteur
  - Persistance d'un rythme défibrillable au bout de 2 minutes : adrénaline et 3ème choc à 4 J/kg, reprise de la RCP pendant 2 minutes, changement de sauveteur
  - Si persistance d'un rythme défibrillable : poursuivre les cycles choc (4 J/kg) – Réanimation cardio-pulmonaire pendant 2 minutes, évaluation et changement de sauveteur toutes les 2 minutes.
  - Amiodarone 5 mg/kg des le 3ème cycle avec l'adrénaline, puis tous les deux cycles même dose, uniquement pour rythme défibrillable.

3. CONNAITRE L'EPIDEMIOLOGIE DE L'ARRET CARDIO-RESPIRATOIRE CHEZ L'ENFANT ET LES SPECIFICITES DE SA PRISE EN CHARGE

A. EPIDEMIOLOGIE

- Les causes de l'arrêt cardiaque chez l'enfant, sont principalement d'ordre hypoxique. Il faudra rechercher une gêne ou un obstacle à la ventilation. L'ACR est secondaire, alors qu'il est souvent primaire chez l'adulte (IDM ou trouble du rythme)
- QUATRE causes principales en pédiatrie :
  - Insuffisance respiratoire aiguë
  - Corps étranger respiratoire
  - Choc hypovolémique
  - Sepsis.
- Recherche des HUIT causes réversibles :
  - les QUATRE T : Tamponnade cardiaque, Toxiques, Thromboembolique (chez l'adolescent), Tamponnade gazeuse (pneumothorax compressif)
  - les QUATRE H : Hypoxie, Hypovolémie, Hypothermie, Hypo/hyper kaliémie/calcémie.

B. SPECIFICITES DE PRISE EN CHARGE

1- Valeurs normales spécifiques en pédiatrie

Age	> 30 jours	5 ans	14 ans
Rythme Respiratoire	30	20	14
		X 5	X 5
Rythme Cardiaque	130	100	70

Moyen mnémotechnique : Rythme Cardiaque = Rythme Respiratoire x 5 à partir de 5 ans

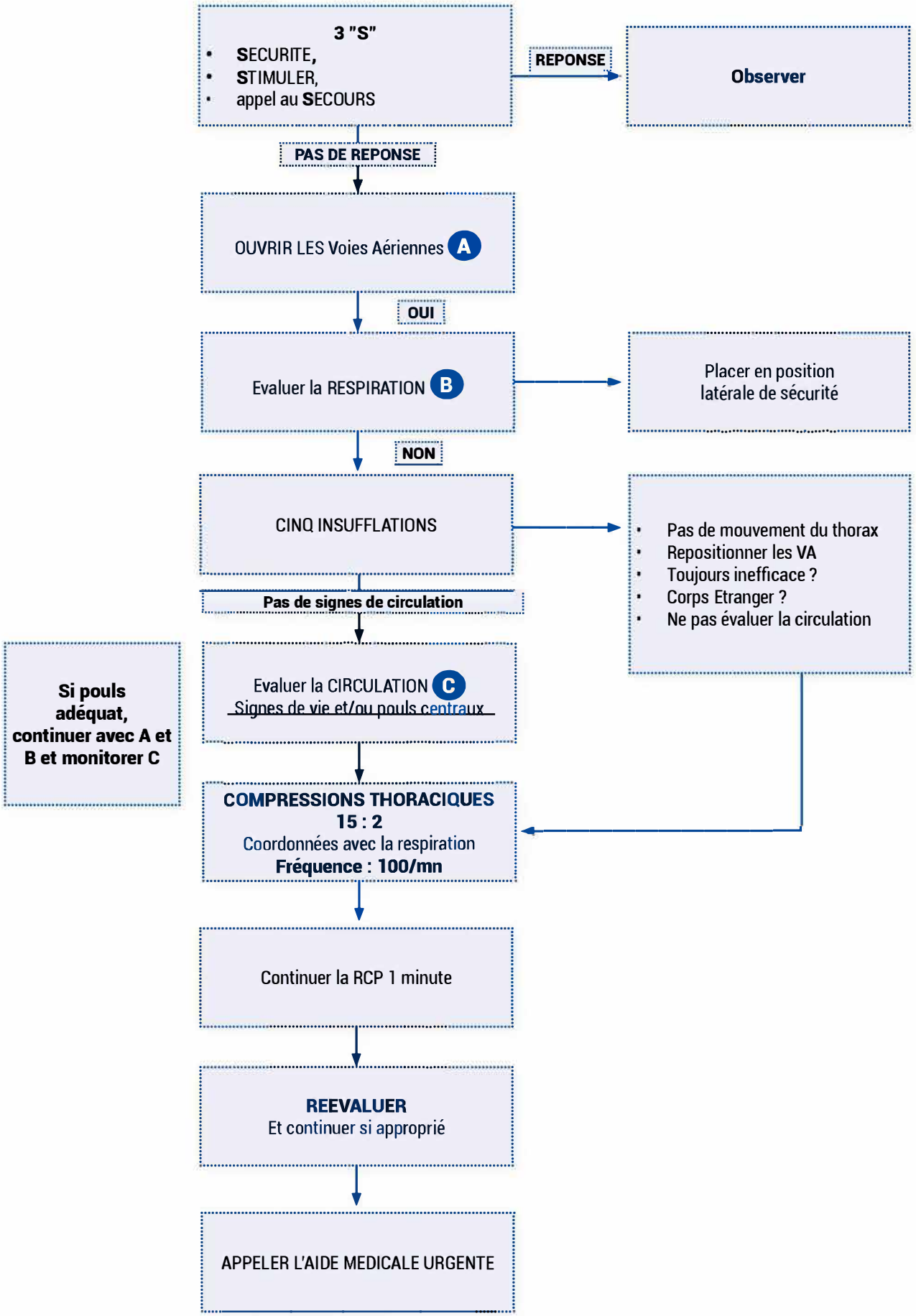
Age	Limite inférieure de la pression artérielle systolique en mmHg
1 à 12 mois	70
1 à 10 ans	70 + 2 x âge
10 ans	90

2- Diagnostics spécifiques

Diagnostic	Traitement spécifique
Déshydratation	Remplissage au sérum φ 20 ml/kg
Pneumothorax suffocant	Exsufflation à l'aiguille puis drainage sous sédation
Tamponnade	Ponction à l'aiguille puis drainage sous sédation
Intoxication digitaline	DILANTIN® 2 mg/kg en IV sur 10 minutes
Hyperkaliémie ou hypocalcémie	CaCl2 10% 20 mg/kg soit 0,3 ml/kg sur 10 minutes
Torsade de pointe, FV résistante à la défibrillation, hypomagnésémie	Sulfate de magnésium : 2 g IVD
BAV complet	Isuprel : 1 γ /kg/min
Asystolie réfractaire ou bradycardie sinusale	Atropine : 0,02 mg/kg

© Editions Vernazobres-Grego

REANIMATION CARDIO-PULMONAIRE PRE HOSPITALIERE : RCP



REANIMATION CARDIO-PULMONAIRE HOSPITALIERE

Absence de signe de vie et de pouls : évaluer le rythme

Pratiquer la RCP, oxygéner, ventiler
Attacher le moniteur/Défibrillateur

FV/TV
Fibrillation Ventriculaire (FV)
Tachycardie ventriculaire sans pouls (TV)

Donner un choc 4j/Kg

RCP pendant 2 min

Evaluer le rythme
Changer de sauveteur

Donner un choc 4j/Kg

RCP pendant 2 min

Evaluer le rythme
Changer de sauveteur

Adrénaline 10 mcg/kg IV/IO
Tous les 2 cycles

Donner un choc 4j/Kg

RCP pendant 2 min

Evaluer le rythme
Changer de sauveteur

Amiodarone 5 mg/kg IV/IO

Non FV/TV
Asystolie
Activité électrique sans pouls (AESP)
Bradycardie extrême

Adrénaline 10 mcg/kg IV/IO

RCP pendant 2 min

Evaluer le rythme
Changer de sauveteur

RCP pendant 2 min

Evaluer le rythme
Changer de sauveteur

Pendant la RCP

- Corriger les causes réversibles*
- Vérifier la position des électrodes et leur contact
- Placer/vérifier : Accès IV/IO VA et oxygène
- Pratiquer des compressions thoraciques ininterrompues quand les VA sont sécurisées
- Donner l'adrénaline tous les 2 cycles
- Considérer : amiodarone, atropine, magnésium

*** Causes réversibles**

4H	4T
• Hypoxie	• Tension/pneumothorax
• Hypovolémie	• Tamponnade cardiaque
• Hypo/hyperkaliémie/Métabolique	• Toxines
• Hypothermie	• Thrombo-embolie

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Décision RCP rapide : <10 s. • Médicament de l'ACR : adrénaline. **INADMISSIBLE** • Défibrillateur pour nourrisson < 1 an = 0. Pas d'évidence suffisante pour recommander l'utilisation des DEA en-dessous de 1 an. • Utilisation de bicarbonate de sodium dans l'ACR = 0.	• Très compliqué de retenir toutes les normales… pour avoir des repères : Rythme Cardiaque = Rythme Respiratoire x 5 à partir de 5 ans. • Pour ouvrir les VA : Mettre l'enfant : sur le dos, surface dure, position neutre, langes sous les épaules, subluxation mandibule si traumatisme. • ACR souvent hypoxique. • Palpation pouls peu fiable. • MCE : V 15:2, mais si médecin peu expérimenté, prévoir 30 : 2. • MCE : si âge < 1 an et 1 sauveteur : technique des 2 doigts. • MCE : si âge < 1 an et 2 sauveteurs : technique des 2 pouces. • MCE : si âge > 1 an : talon de la main. • Le Défibrillateur Externe Automatique (DEA) est atténuée si enfant non pubère > 1 an. • Prise en charge multidisciplinaire à encourager. • Indication Sulfate de Magnésium 25-50 mg/Kg I.V /I.O (max 2 gr) : torsades de pointe, hypomagnésémie. • Hypothermie thérapeutique si possible.

JE COCHE

RCP : CONDUITE A TENIR TOUTE INITIALE

- **Libération des voies aériennes supérieures.**
- **Ventilation au masque + O_2.**
- **Massage cardiaque externe ou compression thoracique.**
- **Scope.**
- **Intubation + ventilation assistée.**
- **Sonde gastrique.**
- **Bonne voie veineuse périphérique (ou sinus ou Intra-Osseuse (IO) si pas de VVP en 2 min).**
- **Adrénaline :**
  - **10 γ/kg en IVD soit 0,1 ml/kg de la dilution 1 mg = 1 ml + 9 ml sérum φ**
  - **100 γ/kg en intra-trachéal soit 0,1 ml/kg de la solution pure**
- **Perfusion Sérum physiologique : 50 ml/kg/j puis débit à adapter à la cause.**

Les références :

- *Biarent D et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 6. PLS. Resuscitation 2010;81:1364-88 et 1389-1399*
- *Kleinman ME et al. Pediatric B and ALS 2010. ILCOR and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations. Circulation 2010;122(suppl 2):S466-S515 et S516-S538*

UE 11
Item 328

ETAT DE CHOC

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer un état de choc chez l'enfant.*
- *Prise en charge immédiate pré-hospitalière et hospitalière.*
- *Reconnaître et traiter un choc méningococique - purpura fulminans (posologies) (voir items 148 et 211).*

1. DIAGNOSTIQUER UN ETAT DE CHOC

1- Evaluation clinique initiale

- **1ers signes de choc : tachycardie et hypo-perfusion cutanée (mécanismes sympathiques de compensation).**
- **Signes intermédiaires : oligurie et altération de l'état de conscience.**
- **Signe tardif : hypotension artérielle.**

- **Paramètres hémodynamiques « F4P » :**
  - **F**réquence cardiaque
  - **P**ression artérielle
  - **P**ré-charge : hépatomégalie, volume des jugulaires, crépitants
  - **P**ouls centraux (brachial ou fémoral avant 1 an, carotidien après 1 an) et périphériques (l'amplitude des pouls reflète le volume d'éjection et la tension artérielle [TA] différentielle)
  - **P**erfusion :
    - Cutanée : temps de recoloration cutanée (TRC normal < 3 secondes), coloration (marbrure, pâleur, cyanose périphérique), température des extrémités
    - Cérébrale : état de conscience
    - Rénale : recueil des urines et mesure de la diurèse (normale : 1 mL/kg/heure chez l'enfant ; 0,5 mL/kg/heure chez l'adolescent).
- **Choc compensé :** TA normale pour l'âge :
  - Tachycardie, marbrures, TRC allongé, extrémités fraîches, TA normale pour l'âge, pouls périphériques filants, tachypnée, conscience normale ou peu altérée, diurèse diminuée.
- **Choc décompensé :** TA abaissée et trouble de la conscience = arrêt cardio-respiratoire imminent :
  - Hypotension, tachycardie importante, pouls centraux faibles, tachypnée, pâleur, marbrures, cyanose périphérique modérée, TRC très allongé, trouble de la conscience, irritabilité, léthargie, diurèse effondrée.

2- Diagnostic étiologique

- En fonction du mécanisme :
  - Hypovolémique
  - Septique
  - Défaillance myocardique
  - Anaphylactique
  - Obstacle à l'éjection ventriculaire ou obstructif : pneumothorax ou tamponnade
  - Neurogénique.
- En fonction de l'âge :
  - Nouveau-né : choc septique (infection néonatale) ou cardiogénique (coarctation de l'aorte)
  - Nourrisson : choc hypovolémique par déshydratation (gastro-entérite) ou choc septique (pneumocoque ou méningocoque)
  - Enfants et adolescents : choc septique (méningocoque ou pneumocoque et de plus en plus streptocoque, voire staphylocoque) ou anaphylactique.

Editions VG ©

2. PRISE EN CHARGE IMMEDIATE

Tout se joue dans la 1ère heure, après reconnaissance du choc.

1- Traitement initial en urgence

- Libération des voies aériennes.
- Oxygénation systématique par masque à haute concentration : assurer une ventilation efficace, avec pour objectif une SaO_2 > 95% (masque facial ou ventilation assistée au ballon, ± intubation).
- Poser au moins 1 voie d'abord :
  - Choc compensé : voie périphérique
  - Choc décompensé : voie intra-osseuse ou voie centrale.
- Paramètres de surveillance : monitoring FR, FC, pouls, TA, SaO_2, température, diurèse.
- Expansion volémique :
  - En l'absence de signes d'insuffisances cardiaques congestives (hépatomégalie, râles crépitants, bruits de galop) : NaCl 0,9% : 20 mL/kg IV/IO aussi rapidement que nécessaire.
- Réévaluation systématique entre chaque expansion volémique.
- Objectifs et critères de jugement :
  - Récupération rapide du niveau de conscience attendu pour l'âge
  - Baisse de la fréquence cardiaque
  - Correction de l'hypotension artérielle
  - Reprise de la diurèse.

2- Traitement spécifique des états de choc

- **Hypovolémique :**
  - Continuer expansion par sérum physiologique NaCl 20 mL/kg IV, puis réévaluer
  - Envisager vasopresseurs si mauvaise perfusion persistante malgré prise en charge.
- **Hémorragique :**
  - Continuer expansion par sérum physiologique NaCl 20 mL/kg IV, puis réévaluer
  - Juguler l'hémorragie si possible
  - Si urgence majeure, utiliser culot O Rh négatif sans cross match
  - Concentrés érythrocytaires : 10 à 20 mL/kg
  - Envisager vasopresseurs si hypo-perfusion persistante et TA effondrée.
- **Cardiogénique :**
  - Echographie cardiaque dès que possible :
    - Une expansion volémique sur dysfonction myocardique par obstacle type sténose aortique entraînerait un décès si elle était faite !!!
  - Si pré-charge augmentée : restriction hydrique et furosémide IV
  - Anti-arythmique si trouble du rythme symptomatique contribuant au choc
  - Dobutamine ± dopamine si choc persistant.
- **Septique :**
  - Répéter sérum physiologique 20 mL/kg IV, avec réévaluation clinique entre chaque remplissage (jusqu'à 60 mL/kg)
  - Antibiothérapie IV empirique après prélèvements
  - Choc réfractaire au remplissage : envisager noradrénaline ou dopamine et transfert en Réanimation pédiatrique obligatoire.
- **Obstructif :**
  - Pneumothorax sous tension : décomprimer à l'aiguille puis drain thoracique
  - Tamponnade : administrer sérum physiologique. Si besoin ponction péricardique
  - Réévaluer.
- **Anaphylactique :**
  - Cesser l'exposition à l'allergène
  - Adrénaline intramusculaire 0,01 mg/kg dans la cuisse
  - Adrénaline en perfusion continue si échec des injections IM répétées et choc décompensé
  - Traiter un bronchospasme : salbutamol en nébulisation, voire IV
  - Méthylprednisolone IV 1 à 2 mg/kg.

Les références :

- *European rescucitation council guidelines for rescucitation 2010 paediatric life support 2010; 81: 1364-88.*

UE 7
Item 184

ASTHME DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer un asthme. Expliquer la physiopathologie de l'asthme.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*
- *Décrire les principes de la prise en charge au long cours.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Asthme avant 36 mois : HAS 2009.*
- *Recommandations Pour la pratique Clinique : enfant SPLF 2007 et GRAPP 2007.*
- *Global Strategy for Asthma Management and Prevention (GINA 2016 update).*

INTRODUCTION

- L'asthme est une entité clinique, fonctionnelle, physiopathologique et histologique.
- Sur le plan clinique, une dyspnée sifflante à prédominance expiratoire caractérise les crises typiques. Celles-ci, parfois spontanément réversibles, parfois sévères, évoluent sur un mode chronique, avec des périodes de rémission variables.
- Sur le plan fonctionnel, il existe un syndrome obstructif réversible après inhalation de bêta-2 mimétiques. Il faut donc évaluer les fonctions respiratoires par deux outils accessibles à partir de 6 ans : la mesure du Débit Expiratoire de Pointe (DEP) et la spirométrie avec une courbe débit-volume lors d'Exploration Fonctionnelle Respiratoire (EFR). La mesure du DEP, geste facile en ambulatoire, évalue l'atteinte des bronches de gros calibre. Une amélioration de 20% après 2 à 4 bouffées de bronchodilatateurs signe un test de réversibilité permettant d'évoquer un asthme. En revanche, une réponse négative ne permet pas d'exclure ce diagnostic. De même, lors de la réalisation d'une courbe débit-volume, une amélioration de 12% du VEMS après épreuve de réversibilité signe un asthme.
- Sur le plan physiopathologique, il s'agit d'une maladie bronchique inflammatoire, avec des lésions histologiques se traduisant par un remodelage.
- En pratique clinique, l'asthme est un diagnostic fréquent et facile dans la majorité des cas, car ce sont des asthmes légers ou modérés qui répondent bien au traitement. La radiographie du thorax doit être faite lors du diagnostic (pas à chaque crise !). Le résultat doit être normal, sinon il faut chercher un autre diagnostic, car tout ce qui siffle n'est pas de l'asthme. Le traitement repose sur l'administration de salbutamol au moment des exacerbations, et pour certains patients la proposition d'un traitement de fond reposant sur la corticothérapie inhalée. Une réponse clinique est attendue entre 3 à 6 semaines. A l'inverse, l'absence de réponse au traitement remet en cause le diagnostic, après éducation thérapeutique adéquate : observance, respect des posologies, mode d'administration correct des produits inhalés.
- Il existe une situation d'urgence qu'il faut savoir maîtriser : l'Asthme Aigu Grave (AAG). Il correspond à une crise d'asthme sévère, d'intensité inhabituelle par sa symptomatologie ou son évolution, responsable d'une insuffisance respiratoire aiguë, et qui ne répond pas à un traitement bien conduit. L'asthme aigu grave est une urgence vitale qui requiert une hospitalisation pour traitement puis surveillance.

ADAGES ET DOGMES

- Un asthme s'éduque comme un enfant.
- Parfois les symptômes se résument à une toux survenant plus volontiers la nuit, ou déclenchée par l'effort (jeu, rire, course).
- Tout asthmatique doit avoir eu au moins une radiographie de thorax dans son évolution.
- Tout enfant qui siffle n'est pas asthmatique. Devant une dyspnée expiratoire aiguë, un syndrome de pénétration tu rechercheras.
- Toutefois par argument de fréquence : presque tout ce qui siffle est de l'asthme !
- Aucun examen complémentaire n'est utile pour évaluer la sévérité de la crise.
- « Qui a fait un asthme aigu grave refera un asthme aigu grave ».
- Asthme très sévère : le *peak flow* est inutile et non évaluable.

Editions VG ©

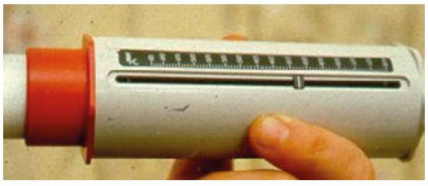
DEFINITION

1- Définition

- « L'asthme est une maladie hétérogène, généralement caractérisée par une inflammation chronique des voies aériennes. Elle est définie par l'histoire clinique des symptômes respiratoires (tels que la respiration sifflante, l'essoufflement, l'oppression thoracique et la toux) qui varient au fil du temps et en intensité, et par la limitation variable du débit d'air expiratoire» *(GINA)*.
- Des épisodes de toux ou sifflements au rire, à l'excitation et/ou à l'effort sont un des guides cliniques en consultation pour évoquer un diagnostic d'asthme.

2- Terminologie

- **Asthme du nourrisson :** 3ème épisode de dyspnée sifflante chez un nourrisson de moins de 36 mois. C'est une définition bête et méchante. Elle est donc valable quelle que soit l'existence ou non de fièvre, terrain allergique, facteur déclenchant... En revanche dans l'asthme de l'enfant : 1 crise suffit !
- **Exacerbation :** persistance des symptômes respiratoires au-delà de 24 heures, que le début soit progressif ou brutal.
- **Asthme aigu grave (anciennement : état de mal asthmatique) :** C'est une crise d'emblée sévère qui ne répond pas au traitement ou dont l'intensité est inhabituelle dans son évolution ou sa symptomatologie. Elle peut mettre en jeu le pronostic vital et motive une prise en charge hospitalière +/- réanimation.
- ***Peak-flow* :** mesure le DEP dont la diminution reflète l'intensité du bronchospasme. Sa technique doit être rigoureuse : l'enfant est assis, la tête droite, l'appareil placé entre les dents, après une inspiration profonde et une expiration forcée. Trois à cinq mesures sont réalisées chez un enfant âgé au moins de 5 ans.



- **Chambre d'inhalation :** manchon en plastique ou en métal qui permet de délivrer les médicaments en spray sans recourir à la coordination main-bouche.
- **Asthme et effort** : l'asthme induit par l'exercice est une entité rare chez l'enfant. Il survient après un exercice et disparaît en 10 à 45 minutes même sans traitement. Il doit être différencié de la dyspnée qui débute avec l'effort et signe un asthme déséquilibré ou insuffisamment traité.

EPIDEMIOLOGIE

- La maladie chronique la plus fréquente en pédiatrie : 10 % des enfants d'âge scolaire.
- Début des 1ères crises au cours de la 1ère année dans 10 à 50%, et avant la 5ème année dans 65 à 95% des cas. Il existe une prédominance masculine.
- Fréquence de l'AAG estimée à 5 à 7% des asthmes, rarement inaugurale.
- Morbidité et mortalité toujours élevées dans les pays industrialisés : 40 à 50 adolescents meurent d'asthme en France tous les ans (asthme en principe moins sévère chez l'enfant).
- Il est majoritairement allergique chez l'enfant et viro-induit chez le nourrisson.

PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ASTHME

- L'asthme est une maladie inflammatoire chronique des bronches, qui implique différents types de cellules et de nombreux médiateurs. L'inflammation chronique des bronches est associée à une hyperréactivité bronchique (HRB) à l'origine d'épisodes récurrents de sibilants, de dyspnée, d'oppression thoracique et de toux. L'HRB est multifactorielle, résultant probablement d'une inflammation et d'un déséquilibre neurogène.
- Cette inflammation est une réponse de la muqueuse bronchique à une agression d'allergènes, virus ou irritants non spécifiques. Elle devient alors œdémateuse et infiltrée par des cellules inflammatoires libérant des cytokines (qui activent et attirent d'autres cellules inflammatoires) et des médiateurs comme l'histamine ou les leucotriènes (qui contractent le muscle lisse bronchique).
- Il existe de plus le terrain allergique qui aggrave le phénomène. En effet, la dégranulation des mastocytes stimulés par l'allergène, libère également les médiateurs précités. Le mécanisme déclenchant est le plus souvent l'infection virale chez le petit enfant et l'exposition à un allergène chez le grand enfant ou l'adolescent.
- L'asthme fait partie de la « marche atopique » : allergie alimentaire puis eczéma puis asthme puis rhinite allergique.

LA CRISE D'ASTHME

1. DIAGNOSTIQUER UNE CRISE D'ASTHME

1- Facteurs déclenchants

- Infections virales ou bactériennes (mycoplasme ou *chlamydiæ pneumoniæ* en particulier).
- Exposition à un allergène.
- Exposition à un irritant : pollution, tabac.
- Exercice physique : distinguer l'asthme d'effort (rare), qui survient et disparaît en 10 à 45 minutes même sans traitement, de la dyspnée qui débute avec l'effort et signe un asthme déséquilibré ou insuffisamment traité. La course par temps froid est un facteur déclenchant classique.
- Emotions, contrariétés.
- Médicaments.
- Changement de temps ou de climat.

2- Prodromes stéréotypés pour chaque enfant **(imposant la mise en route du traitement)**

- Rhinorrhée claire.
- Toux sèche.
- Poussée d'eczéma.

3- La crise : **un ou plusieurs des signes suivants :**

- Dyspnée sifflante (wheezing), expiratoire, parfois productive (rarement au début).
- Oppression thoracique.
- Bradypnée rare chez le jeune enfant, à l'inverse du grand et de l'adulte.
- Signes de détresse respiratoire :
  - Tachypnée, battement des ailes du nez, tirage inter-costal, entonnoir xiphoïdien, balancement thoraco-abdominal, geignement expiratoire chez le nourrisson.
- Thorax distendu.
- Sibilants et/ou freinage expiratoire à l'auscultation.
- Apyrexie, quoiqu'une fébricule peut exister dans les crises sévères ou déclenchées par des viroses.
- Amélioration de la dyspnée sous traitement bronchodilatateur, sauf si asthme aigu grave.

Attention

- Parfois les symptômes se résument à une toux survenant plus volontiers la nuit, ou déclenchée par l'effort (jeu, rire, course).
- Un asthmatique qui a une gêne respiratoire n'est pas forcement en crise (mécanisme d'hyperventilation réflexe chez les asthmatiques).

4- Examens paracliniques

Aucun examen n'est utile pendant une crise simple

- CINQ indications de la radiographie pulmonaire de face (en inspiration et expiration forcées si possible), en dehors de la crise si possible :
  - Première crise d'asthme (mais réalisation inspiration et expiration forcées impossible pendant la crise)
  - Asymétrie ou foyer auscultatoire
  - Emphysème sous cutané (crépitation neigeuse) : hospitalisation car risque d'épanchement
  - Fièvre élevée ou prolongée
  - Crise sévère.

© Editions Vernazobres-Grego

- Elle permettra de :
  - Lever un doute diagnostique : corps étranger, malformation pulmonaire, myocardite, compression tumorale ou vasculaire.
  - Rechercher une complication type atélectasie, pneumomédiastin, pneumothorax ou infection.

Tout asthmatique doit avoir eu au moins une radiographie de thorax dans son évolution



- Gaz du sang réservés aux crises sévères ou traînantes (hypoxémie souvent muette cliniquement) : hypoxémie. Une normocapnie, *a fortiori* une hypercapnie signe une crise sévère car elle témoigne de l'épuisement de l'enfant.
- Evaluation de l'hématose par mesure de la saturation transcutanée, suffisante dans la majorité des cas.
- Ionogramme sanguin : évaluation de la kaliémie et de la glycémie avant et pendant les traitements par salbutamol et/ou corticoïdes à fortes doses par voie veineuse.
- NFS-CRP-hémocultures : si *sepsis* sévère associé.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE : L'ASTHME AIGU GRAVE

1- Avant la crise (facteurs de risque d'asthme aigu grave)

- Facteurs liés au terrain :
  - Troubles socio-psychologiques, mauvaise perception de l'obstruction
  - Enfant de moins de 4 ans, ou adolescent
  - Syndrome d'allergies multiples, allergie alimentaire ou médicamenteuse
  - Déni de l'asthme ou non-observance.

- Facteurs liés à l'asthme :
  - Antécédents d'hospitalisation en réanimation ou unité de soins intensifs :

« Qui a fait un asthme aigu grave refera un asthme aigu grave »

  - Asthme instable, consommation anormalement élevée de bêta2-mimétiques de courte durée d'action (BCA)
  - Augmentation de la fréquence et de la gravité des crises
  - Moindre sensibilité aux thérapeutiques usuelles.

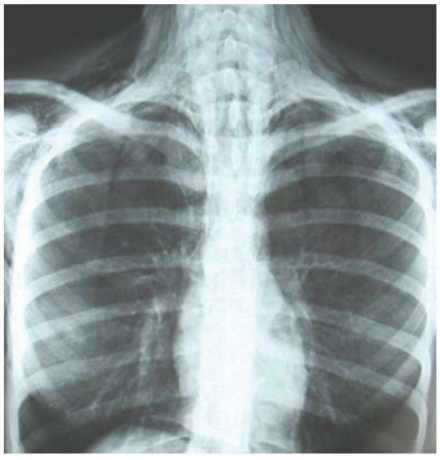
- Facteurs déclenchants dangereux :
  - Aliments
  - Anesthésie
  - Stress psychologique.

2- Pendant la crise

- Début prolongé, mal contrôlé par une consommation croissante de β2 de courte durée d'action : c'est le syndrome de menace asthmatique.
- Evaluation de la gravité de la crise (cf. tableau) : elle est clinique.
- Aucun examen complémentaire n'est utile pour évaluer la sévérité de la crise.

EVALUATION DE LA GRAVITE D'UNE CRISE D'ASTHME			
Sévérité	**Légère**	**Modérée**	**Sévère**
Dyspnée	A l'effort	Préfère s'asseoir Peut dire quelques mots	Au repos Reste assis Troubles d'élocution
Coloration	Rose	Pâle	Cyanose discrète
Comportement	Normal	Agité	Agité
Fréquence respiratoire (FR)	Normale	Modérément augmentée, augmente à l'effort	Augmentée Valeurs FR > 40 entre 2 et 5 ans FR > 30/mn si > 5 ans
Signes de lutte	Absents	Légers	Intenses
Sibilants	Modérés en fin d'expiration	Pendant toute l'expiration	Diminution du murmure vésiculaire au deux temps
SaO_2% sous Air	≥ 95%	91 à 94%	≤ 90%
Tension artérielle	Normale	Normale	Chute
DEP après BCA	≥ 75%	50 à 75%	≤ 50%
Réponse BCA	Rapide et stable	Parfois brève	Médiocre

- QUATRE complications de la crise :
  - Emphysème sous-cutané (crépitations neigeuses cervicales) : pneumothorax, pneumomédiastin
  - Surinfections rares
  - Exceptionnelles fractures de côtes
  - Décès : plus fréquent à l'adolescence du fait de l'inobservance thérapeutique et de la fréquence des bronchospasmes suraigus.



Emphysème sous-cutané

3- Après la crise traitée aux urgences : critères de retour à domicile

- Situation stable depuis au moins 2 heures après la dernière nébulisation.
- DEP ≥70% si évaluable, saO_2 > 94%.
- Fréquence respiratoire normale : ≤ 30/mn, absence de signes de lutte, pas de dyspnée.
- Bonne compréhension par l'enfant et les parents des signes de gravité et du traitement (technique d'inhalation).
- Disponibilité des médicaments : nécessité de poursuivre les BCA, 7 jours après l'amélioration pour éviter une rechute précoce. Il faut poursuivre un traitement de fond déjà institué ou le mettre en route si nécessaire, et prévoir une consultation avec le médecin référent.

© Editions Vernazobres-Grego

3. PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE (cf. tableaux)

1- A domicile : la crise simple sans signes de gravité

- Repose essentiellement sur les BCA en chambre d'inhalation.
- Pas de sprays directement dans la bouche chez le petit enfant.
- En cas de crise modérée, recours aux corticoïdes oraux.
- Il n'y a pas d'indication des corticoïdes inhalés dans la crise d'asthme chez l'enfant.
- Il n'y a pas d'indication aux antibiotiques sauf signes patents d'infection.

2- A l'hôpital : crise sévère

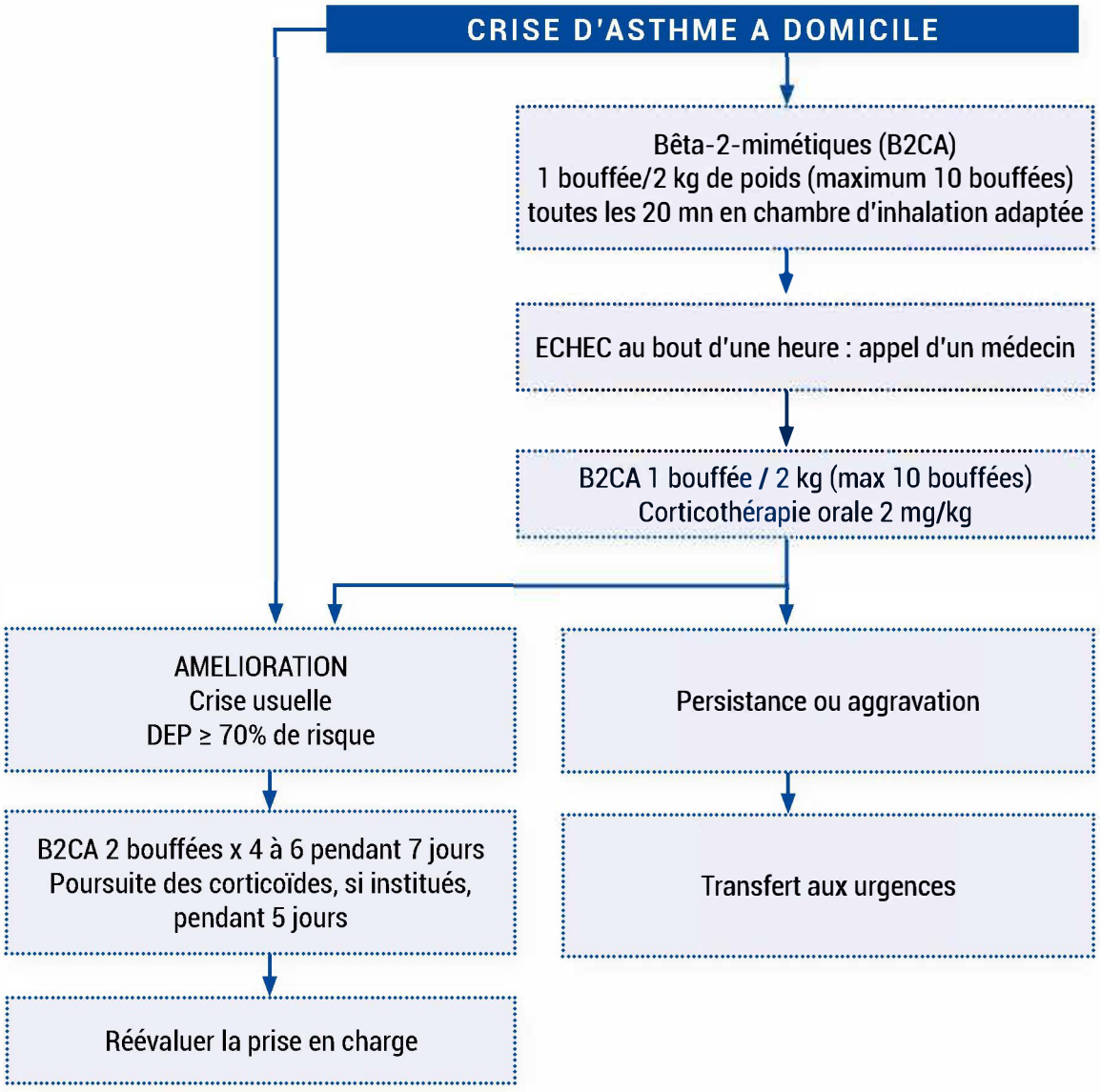
- Les bêta 2 mimétiques sont administrés en aérosols, volontiers associés aux anti-cholinergiques (ATROVENT®).
- Hyperhydratation intra-veineuse si fièvre, sueur abondante ou signe de déshydratation.
- Corticothérapie systémique.
- L'oxygénothérapie est indiquée pour maintenir une SaO_2 > 93 %.
- Il n'y a pas d'indication des corticoïdes inhalés dans la crise d'asthme sévère chez l'enfant.
- Pas de sédatifs, ni hypnotiques, même si l'enfant est agité.
- Pas de kinésithérapie, ni mucolytiques.
- Antibiothérapie non systématique, même en cas de fièvre, car infection virale dans la majorité des cas.
- L'adrénaline n'a qu'une seule indication : la crise d'asthme avec choc anaphylactique.
- En cas d'asthme aigu grave : ß2 mimétiques et corticothérapie sont les traitements de choix :
  - Salbutamol en nébulisation continue sous oxygène est une option
  - Corticothérapie par voie générale IV ou PO
  - Si échec, en Unité de Soins Intensifs, 1ère intention : salbutamol IV, puis aminophylline IV ou sulfate de magnésium, voire ventilation non invasive ou invasive
  - Possibles effets secondaires des B2CA IV ou en nébulisation continue : hypoxémie transitoire, hypokaliémie, troubles glycémiques et rarement bronchospasme paradoxal.

3- Surveillance pour adapter le traitement en fonction de la réponse thérapeutique

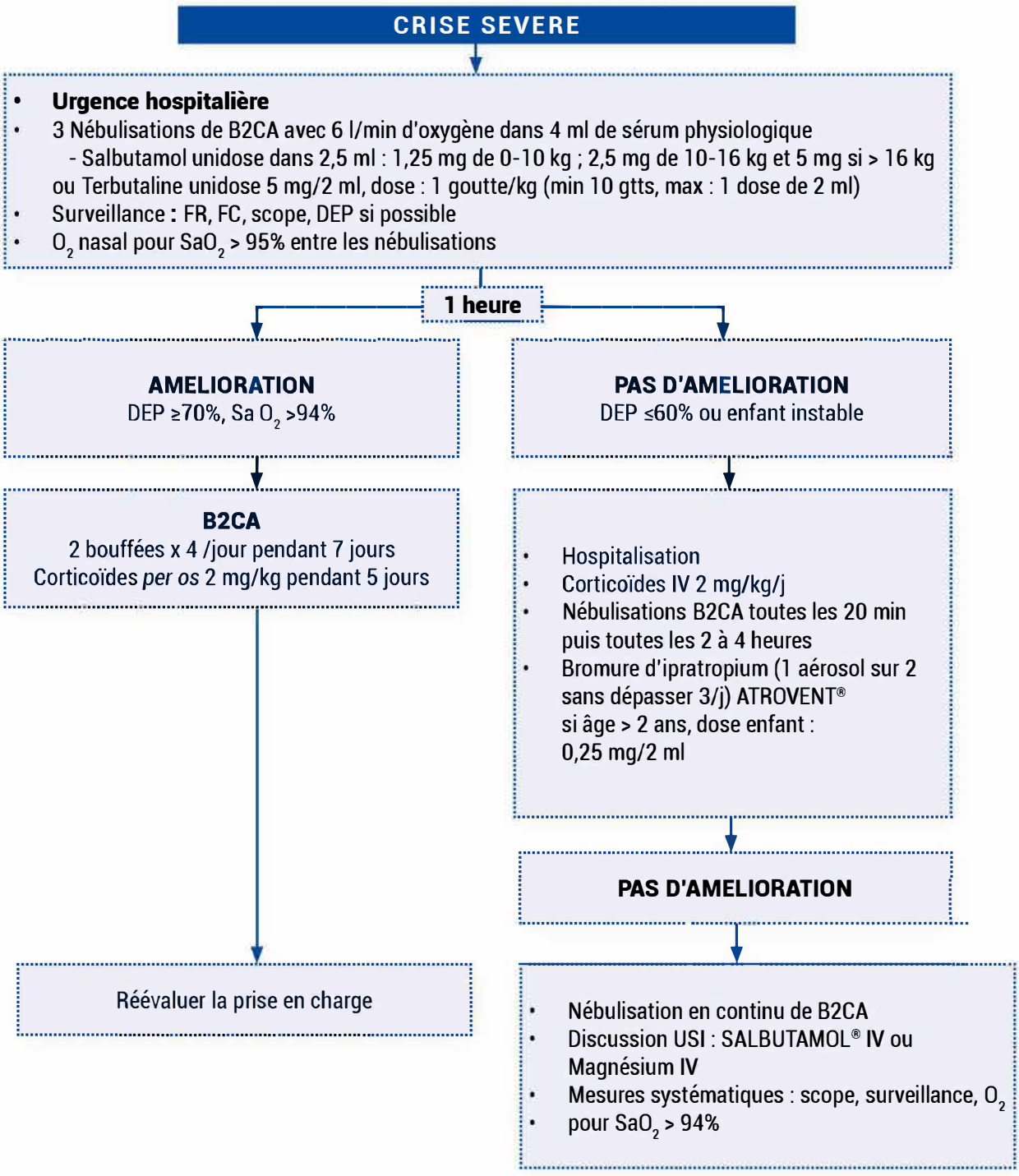
- La mesure de la saturation transcutanée en O_2 est l'élément clinique le plus objectif dans la gestion de la crise. Le DEP et la dyspnée sont également régulièrement évalués.

4- Nécessité de poursuivre le traitement

- EN cas d'hospitalisation, la prise en charge devra ensuite se poursuivre au domicile, car au moins 25% des enfants restent symptomatiques dans les 15 jours.



© Editions Vernazobres-Grego


CRISE SEVERE
• Urgence hospitalière
• 3 Nébulisations de B2CA avec 6 l/min d'oxygène dans 4 ml de sérum physiologique
- Salbutamol unidose dans 2,5 ml : 1,25 mg de 0-10 kg ; 2,5 mg de 10-16 kg et 5 mg si > 16 kg
ou Terbutaline unidose 5 mg/2 ml, dose : 1 goutte/kg (min 10 gtts, max : 1 dose de 2 ml)
• Surveillance : FR, FC, scope, DEP si possible
• O_2 nasal pour SaO_2 > 95% entre les nébulisations
1 heure
AMELIORATION
DEP ≥70%, Sa O_2 >94%
PAS D'AMELIORATION
DEP ≤60% ou enfant instable
B2CA
2 bouffées x 4 /jour pendant 7 jours
Corticoïdes *per os* 2 mg/kg pendant 5 jours
• Hospitalisation
• Corticoïdes IV 2 mg/kg/j
• Nébulisations B2CA toutes les 20 min puis toutes les 2 à 4 heures
• Bromure d'ipratropium (1 aérosol sur 2 sans dépasser 3/j) ATROVENT®
si âge > 2 ans, dose enfant :
0,25 mg/2 ml
PAS D'AMELIORATION
Réévaluer la prise en charge
• Nébulisation en continu de B2CA
• Discussion USI : SALBUTAMOL® IV ou Magnésium IV
• Mesures systématiques : scope, surveillance, O_2
• pour SaO_2 > 94%

LA MALADIE ASTHMATIQUE

1. DIAGNOSTIQUER LA MALADIE ASTHMATIQUE

A. ELIMINER FORMELLEMENT UN DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Tout enfant qui siffle n'est pas asthmatique.
- Toutefois par argument de fréquence : presque tout ce qui siffle est de l'asthme !

1- Signes orientant vers un diagnostic différentiel

- Anamnèse : début précoce, absence d'intervalles libres (wheezing continu).
- Retentissement staturo-pondéral.
- Signes respiratoires : fausses routes, *stridor*, dyspnée d'effort, souffle cardiaque, hypoxémie en dehors d'une affection virale.
- Signes extra respiratoires : selles anormales, vomissements, infections bactériennes ORL fréquentes, hippocratisme digital.
- Echec des traitements adaptés.
- Anomalie radiologique.

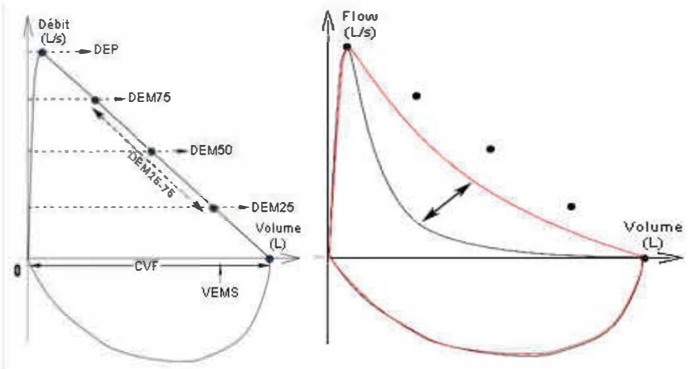
2- Diagnostics différentiels, plus fréquent chez asthme du nourrisson :

- Accidents d'inhalation : inhalation de corps étrangers bronchiques, reflux gastro-œsophagien, fistule oesotrachéale, trouble de la déglutition.
- Immaturité : trachéomalacie, bronchomalacie.
- Maladie générale : mucoviscidose, cardiopathie congénitale, dyskinésie ciliaire primitive.
- Pathologies séquellaires : dysplasie broncho-pulmonaire, infections virales itératives ou graves (bronchiolite oblitérante).
- Pathologies infectieuses : tuberculose, adénopathie, pneumopathie et déficit immunitaire.
- Malformations : malformations pulmonaires, arc vasculaire anormal.

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES A REALISER

1-Systématiquement

- **Radiographie thoracique de face en inspiration et expiration forcées.**
- **EFR de base et test de réversibilité sous BCA :**
  - Trouble ventilatoire obstructif : VEMS/CV < 80%.
- Une amélioration de 20% après 2 à 4 bouffées de bronchodilatateurs signe un test de réversibilité permettant d'évoquer un asthme. En revanche, une réponse négative ne permet pas d'exclure ce diagnostic.
- Réalisation d'une courbe débit-volume : amélioration de 12% du VEMS après épreuve de réversibilité signe un asthme.





© Editions Vernazobres-Grego

- Les EFR ne sont pas recommandées chez l'enfant < 36 mois.
- Entre 3 et 6 ans, la mesure des résistances des voies aériennes, à l'aide d'une pléthysmographie corporelle est possible.
- Les EFR complètes sont systématiquement à faire après 6 ans.

2. Enquête allergologique

- Anamnèse, essentielle pour orienter le bilan.
- Enquête systématique chez tout asthmatique de plus de 3 ans.
- Enquête chez l'enfant < 36 mois dans 3 situations :
  - Symptômes persistant malgré le traitement de fond
  - Symptômes extra-respiratoires compatibles avec une origine allergique
  - Contexte atopique important dans la famille nucléaire.
- Première intention, tests cutanés par prick-tests : acariens, phanères d'animaux, pollen de graminées, blattes et moisissures, alimentaire selon l'interrogatoire.
- Dosage des IgE spécifiques des allergènes : réalisé en seconde intention en cas de discordance entre les manifestations cliniques et prick-tests ou en cas de prick-tests inutilisables (eczéma diffus).
- Réaliser les tests multi-allergéniques uniquement si pricks-tests impossibles (pneumallergènes, trophallergènes).
- Les dosages des IgE spécifiques et des polynucléaires éosinophiles ne sont pas recommandés.

3- A adapter selon le tableau clinique

- Test de la sueur en l'absence de dépistage (enfant né avant 2002), ou si la clinique est évocatrice.
- Immunoglobulines G, A, M si infections à répétition.
- NFS et bilan martial, dosage de l'alpha 1 anti-trypsine chez le nourrisson.
- TOGD (si nourrisson encombré avec toux à la recherche d'un arc vasculaire en particulier).
- pH-métrie (en l'absence de vomissements) à la recherche d'un RGO infraclinique.
- Examen ORL et/ou laryngoscopie.
- IDR si terrain à risque.
- Fibroscopie bronchique si :
  - Suspicion de corps étranger
  - Fistule œso-trachéale
  - Persistance d'un foyer du lobe moyen
  - Echec d'une corticothérapie inhalée bien conduite.

C. NE PAS SOUS DIAGNOSTIQUER LA MALADIE ASTHMATIQUE

Tous les items suivants doivent faire évoquer une maladie asthmatique :

- Présence de sifflements respiratoires > 1 fois/mois
- Toux et/ou sifflements induits par l'exercice, rire ou pleurs
- Toux la nuit (milieu ou fin de nuit), en dehors d'infection virale
- Toux chronique
- Symptômes (toux ou sifflements) qui s'aggravent en présence de phanères animaux, aérosols chimiques, changement de température, acariens, médicaments, exercice, pollens, infections respiratoires virales, tabac, forte émotion
- Symptômes qui s'améliorent avec les traitements de l'asthme.

2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PRISE EN CHARGE AU LONG COURS

4- Objectifs : **mener une vie normale physique, sportive et scolaire**

- Supprimer les symptômes diurnes et nocturnes.
- Normaliser les EFR.
- Diminuer les variations du DEP.
- Diminuer au maximum les besoins en BCA dus aux crises.

2- Contrôle de l'environnement : **toujours**

- Si atopie :
  - Lutte anti-acariens : sommiers à lattes, oreillers lavables en synthétique, housses anti-acariens pour literie, réduire le nombre et la taille des peluches (lavables en machine), préférer les parquets ou le linoléum aux moquettes, nettoyage à l'aspirateur, T° de la pièce < 20°C, aération quotidienne.
  - Eviction des autres allergènes : pollens, animaux et moisissures en particulier.
  - La désensibilisation est efficace. Elle peut être proposée chez les asthmatiques épisodiques fréquents et mono-sensibilisés.
- Lutte anti-tabagisme familial (passif et actif).
- Pollution intérieure et extérieure.
- Obésité.
- Sport à favoriser :
  - Hydratation adéquate
  - Echauffement musculaire progressif
  - Protéger la bouche en cas de vent froid
  - Prévenir la crise par β_{2+} ou anti-leucotriènes en cas d'asthme induit par l'exercice.

3- Maîtriser les facteurs favorisants

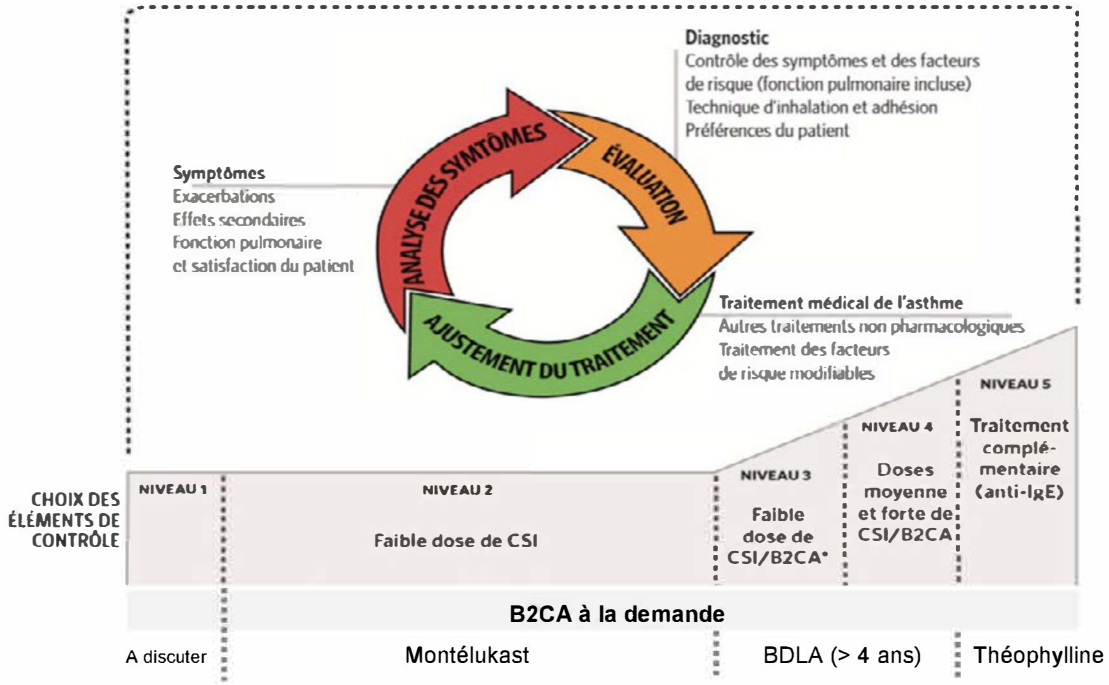
- Arrêt d'un traitement contre-indiqué : β- même en collyre.
- Traitement des foyers infectieux et des surinfections bronchiques chez l'enfant en collectivités.
- Vaccination antigrippale systématique chez l'asthmatique (mais de PNEUMO23® systématique) (cf item 143).
- Traitement systématique par corticoïdes locaux et/ou anti-H1 des rhinites allergiques.
- Traitement d'un RGO, si nécessaire.

4- Adapter le traitement de fond à la sévérité de l'asthme

- Le but est d'adapter le traitement pour le contrôle de la maladie.
- Elle est jugée comme contrôlée, partiellement contrôlée ou non contrôlée en fonction de :
  - Limitation lors d'activité(s)
  - Présence de symptômes diurnes et /ou nocturnes
  - Consommation de médicaments B2CA (β2 Courte durée d'Action)
  - Absentéisme (crèche, école, travail en fonction de l'âge)
  - Nombre et importance des exacerbations motivant une consultation aux urgences.
- Le but est de contrôler la maladie : en situation d'échec, on passe à l'étape thérapeutique suivante. La définition d'un asthme intermittent, léger, modéré ou sévère correspond à ces différents stades de traitement.
- Les perturbations endocriniennes des Cortico Stéroïdes Inhalés (CSI) imposent une surveillance des courbes de croissance, voire un bilan endocrinien. La dose minimale efficace est recherchée.
- Chez le nourrisson, il est nécessaire d'ajouter un masque facial à la chambre d'inhalation. Un recours à des nébulisations est possible si difficultés de réalisation.
- Les β+ d'action prolongée (BDLA) n'existent que par voie inhalée. Ils ne sont indiqués que chez l'enfant de plus de 4 ans (pas d'AMM avant). Ils doivent être associés aux corticoïdes inhalés.
- Les anti-leucotriènes (montélukast) se prescrivent *per os* : seuls si asthme léger ou asthme d'effort, associés au CSI si asthme non contrôlé.
- La théophylline à dose anti-inflammatoire (petite dose) et l'omalizumab (anti IgE) font partie de l'arsenal thérapeutique dans les formes sévères de façon exceptionnelle.
- La durée du traitement de fond est toujours de plus de 6 mois.

© Editions Vernazobres-Grego

CONSENSUS UPDATE « GINA 2016 »



3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

A. EVALUER LA COMPLIANCE : EDUCATION THERAPEUTIQUE

- Ecole de l'asthme : équipe multidisciplinaire avec intégration psychologique de la maladie chronique.
- Connaissance des facteurs déclenchants propres au patient.
- Utilisation correcte d'un débitmètre de pointe.
- Connaissance des signes imposant une adaptation thérapeutique ou une consultation aux urgences.
- Connaissance des médicaments et maîtrise de leur mode d'administration :
  - De 6 mois à 3 ans : aérosol doseur (AD) avec chambre d'inhalation (ChIn) et maque facial (MF) ou nébulisation avec générateur d'air dans les formes sévères
  - De 3 à 6 ans : AD avec ChIn sans MF
  - > 6 ans : AD autodéclenché ou inhalateur de poudre sèche
  - > 9 ans : aérosol doseur standard car acquisition de la coordination main-poumons.

6 mois à 3 ans	3 à 6 ans
Pas de coordination possible	Faible coordination
	
AD + ChIn + MF	**AD + ChIn**

> 6 ans		> 9 ans
Coordination acceptable		Coordination effective
 Autohaler	 Turbuhaler Diskus   Novolizer	
AD autodéclenché	**Inhalateur de poudre sèche**	**Aerosole doseur**

Nébulisations dans les formes sévères ou résistantes



Appareil à nébulisation



Masque facial pour appareil à nébulisation

B. EVALUER LE PRONOSTIC

- Un enfant asthmatique ne sera pas forcément un adulte asthmatique : rémissions parfois spontanées :
  - 22% des *siffleurs* de moins de **7** ans sont encore asthmatiques à l'âge adulte
  - 5% seulement des enfants asthmatiques n'ont jamais connu de rémission jusqu'à l'âge adulte.
- L'atopie personnelle ou familiale est un facteur de risque de persistance de l'asthme.

© Editions Vernazobres-Grego

C. PLANS D'ACTION

- Plan d'action personnalisé écrit :
  - Eduquer les patients pour établir une relation de confiance, déterminer et suivre la sévérité de la maladie (tous les 3-6 mois, avec EFR et DEP)
  - Etablir un plan d'action personnalisé écrit et détaillé de prise en charge au long cours et des épisodes aigus (délivrance d'ordonnance en cas de crise)
  - QUATRE questions : Quand augmenter le traitement (symptômes et DEP) ? Comment augmenter le traitement (4 à 15 bouffées d'équivalent salbutamol à reproduire toutes les 20 minutes pendant la première heure, puis corticoïdes *per os* si résistance) ? Pour combien de temps (5 à 7 jours) ? Quand demander une aide médicale (persistance des symptômes 1 heure après l'administration de BCA ou nécessité de corticoïdes oraux) ?
- Stratégie médicale en cas de non contrôle de l'asthme :
  - Vérifier l'observance : oublis thérapeutiques fréquents
  - Evaluer la bonne éducation thérapeutique : mauvaise technique d'inhalation
  - Reconsidérer le diagnostic d'asthme
  - Rechercher des facteurs aggravants : pathologie ORL ou RGO associés
  - Sous-estimation initiale de la sévérité réelle de l'asthme, imposant une augmentation thérapeutique.
- Prise en charge à 100% que dans les asthmes sévères avec insuffisance respiratoire chronique.
- Projet d'Accueil Individualisé (PAI).
  - Permet à l'enfant de recevoir son traitement bronchodilatateur d'urgence en collectivités si nécessaire.
  - Il est soumis à une réglementation officielle à l'ensemble des collectivités d'enfants (crèches, écoles et centres de loisirs).
  - Le PAI est établi par le médecin de l'éducation nationale à la demande des familles auprès du directeur de l'établissement. C'est le médecin traitant qui doit indiquer clairement le plan d'action pour la gestion de la crise d'asthme à l'école.

Les références :

- *GINA 2016 NIH/NHBLI. Global INitiative for Asthma updated 2016 from NHBLI/WHO World. Report Global Strategy for asthma management and prevention. .*
- *HAS Asthme de l'enfant de moins de 36 mois : diagnostic, prise en charge et traitement 2009.*
- *Groupe de Recherche sur les Avancées en Pneumologie Pédiatrique (GRAPP) Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant Rev Mal Respir 2007 ; 24 : 427-39.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!

INDISPENSABLE

- Oxygénothérapie pour maintenir une $SpO_2 \geq 94$ %.
- Signes de gravité :
  - Antécédents d'AAG
  - Difficultés d'élocution, silence auscultatoire, polypnée, tachycardie, non réponse aux bronchodilatateurs.
- L'éducation fait partie du traitement de fond.

INADMISSIBLE

- Se rassurer par l'absence de sibilants lors d'une crise d'asthme = 0. C'est un signe de gravité. La réapparition des sibilants marque une amélioration.
- Evaluer la DEP dans les crises graves = 0. On n'évalue pas le DEP lors des crises dramatiques, cela risque d'aggraver les symptômes.

PIEGES : attention avant de cocher !

- Devant une dyspnée expiratoire aiguë, rechercher un syndrome de pénétration.
- Penser qu'une capnie normale est un élément rassurant. Dans les crises d'asthme il existe une hypocapnie, une normocapnie est déjà un signe de mauvais pronostic.
- Exercice physique : distinguer l'asthme d'effort (rare), qui survient après un exercice et disparaît en 10 à 45 minutes même sans traitement, de la dyspnée qui débute avec l'effort et signe un asthme déséquilibré ou insuffisamment traité. La course par temps froid est un facteur déclenchant classique.
- Ne pas confondre, devant la diminution des signes de lutte, une amélioration de la dyspnée et un épuisement respiratoire.
- Occulter le bilan après une première crise d'asthme. Une fois la crise terminée, le bilan étiologique est indispensable.
- Les EFR ne sont pas recommandées chez l'enfant < 36 mois.
- Nécessité absolue d'une chambre d'inhalation jusqu'à 6 ans pour tout aérosol doseur.
- Nécessité d'ajout d'un masque facial à la chambre d'inhalation, voir nébulisation chez le nourrisson < 36 mois.
- Entre 3 et 6 ans, la mesure des résistances des voies aériennes, à l'aide d'une pléthysmographie corporelle est possible.
- Réaliser les tests multi-allergéniques uniquement si pricks-tests impossibles.
- Absence d'AMM pour les bronchodilatateurs de longue durée d'action avant 4 ans.
- Le dosage des IgE totale et des polynucléaires éosinophiles ne sont pas recommandés.

LES 10 COMMANDEMENTS POUR EVITER UN « FAUX » DIAGNOSTIC D'ASTHME

1. En période néonatale, jamais tousser tu n'auras.
2. Des antécédents familiaux d'asthme ou d'allergies le plus souvent tu souffriras.
3. En seconde partie de nuit l'asthme t'embêtera.
4. Entre les « crises », normalement tu respireras.
5. Vomissements excessifs, fausses-routes tu banniras.
6. Normale, ta croissance staturopondérale ira.
7. De troubles du transit indemne tu seras.
8. D'infections ORL, cutanées récurrentes/sévères loin tu te tiendras.
9. Sous traitement anti-asthmatique bien conduit, la paix tu auras.
10. Une radiographie thoracique normale au pédiatre tu montreras.

© Editions Vernazobres-Grego

LA CRISE D'ASTHME

DIAGNOSTIQUER UNE CRISE D'ASTHME

JE COCHE

Diagnostic clinique : symptômes cardinaux à l'interrogatoire :

- **Sifflements**
- **Toux**
- **Dyspnée expiratoire**
- **Sensation d'oppression thoracique.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE : L'ASTHME AIGU GRAVE

JE COCHE

- **Facteurs de risque : terrain, antécédents d'AAG, asthme instable.**
- **Crise sévère : polypnée, agitation, trouble d'élocution, sat (O_2) < 91%, DEP < 50% après bêta2-mimétiques, silence auscultatoire.**

JE COCHE

DEUX types de bronchodilatateurs : **les BCA en première intention, les anticholinergiques en seconde intention.**

- **Corticothérapie systémique dans la crise d'asthme modérée à sévère ou en l'absence de réponse au traitement d'urgence par les BCA, mais corticoïdes inhalés inutiles.**
- **Oxygénothérapie pour maintenir une SaO_2 > 93% pendant la crise.**

LA MALADIE ASTHMATIQUE

DIAGNOSTIQUER LA MALADIE ASTHMATIQUE

JE COCHE

TROIS examens systématiques :

- **Radiographie de thorax**
- **EFR complète si âge > 6 ans**
- **Tests allergologiques systématiques si enfant > 3 ans.**

ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PRISE EN CHARGE AU LONG COURS

JE COCHE

- **Contrôle de l'environnement.**
- **Corticothérapie inhalée (CI) : 1ère intention du traitement de fond.**
- **Bronchodilatateurs courte action à la demande.**
- **Surveillance clinique et des EFR.**

PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

JE COCHE

- **Education thérapeutique = méthode d'inhalation adaptée.**
- **Avant 6 ans : chambre d'inhalation systématique.**
- **Crise qui ne répond pas dans l'heure au traitement par BCA inhalé = avis médical.**
- **Pour la prise en charge au domicile et à l'école, il est recommandé de se référer à des plans d'action.**

UE 7
Item 182

ALLERGIES ET HYPERSENSIBILITE CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Expliquer la physiopathologie des réactions d'hypersensibilité : allergique et non allergique.*
- *Expliquer l'épidémiologie, les facteurs favorisants et l'évolution des principales hypersensibilités de l'enfant et de l'adulte : alimentaire, respiratoire, cutanée, médicamenteuse et per-anesthésique, venins d'hyménoptères.*
- *Expliquer les principales manifestations cliniques et biologiques et argumenter les procédures diagnostiques.*
- *Argumenter les principes du traitement et de la surveillance au long cours d'un sujet hypersensible, en tenant compte des aspects psychologiques.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Conditions d'établissement d'un projet d'accueil individualisé en cas de risque d'urgences allergiques alimentaires. Commission tripartite. Rev Fr Allergol 2003 ; 43 : 415-8.*
- *Indications du dosage des IgE spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques. Recommandations HAS 2005.*

INTRODUCTION

- L'évolution des allergies dans le temps se décline selon une chronologie appelée « marche allergique ». Les 1ères manifestations allergiques sont l'allergie aux protéines de lait de vache, puis l'eczéma, l'asthme et la rhino-conjonctivite.
- Un interrogatoire minutieux (et policier) permet souvent à lui seul d'évoquer le diagnostic, devant la symptomatologie et l'unité de temps et de lieu.
- Certaines manifestations cliniques sont évocatrices d'allergie : laryngites à répétition, toux chronique et asthme, rhinite et conjonctivite, dermatite atopique et xérose cutanée, urticaire aiguë et bien sûr choc anaphylactique et œdème de Quincke ou syndrome oral (prurit oro-facial avec gonflement des lèvres et picotement pharyngé après contact avec l'allergène).
- Aucun examen biologique ne peut affirmer à lui seul le diagnostic.
- Le diagnostic s'établit donc par l'histoire clinique et, si possible, se confirme par le test de provocation par voie orale.
- La base du traitement est l'éviction de l'allergène ou, dans certains cas, un protocole d'acquisition de tolérance par voie orale (désensibilisation par voie orale).
- Il conviendra toujours d'organiser une éducation thérapeutique pour accompagner au quotidien les enfants allergiques en collectivité (PAI) et au domicile.

ADAGES ET DOGMES

- QUATRE maladies allergiques : allergie alimentaire, dermatite atopique, asthme et rhino conjonctivite.
- Le seul diagnostic clinique de certitude : test de provocation oral.
- Traitement par éviction des allergènes, mais aussi par acquisition de tolérance : 2 moyens pour un même objectif.
- PAI pour la vie en collectivité, c'est la prescription dans l'institution (école ou crèche).

Editions VG ©

DEFINITIONS ET PHYSIOPATHOLOGIE

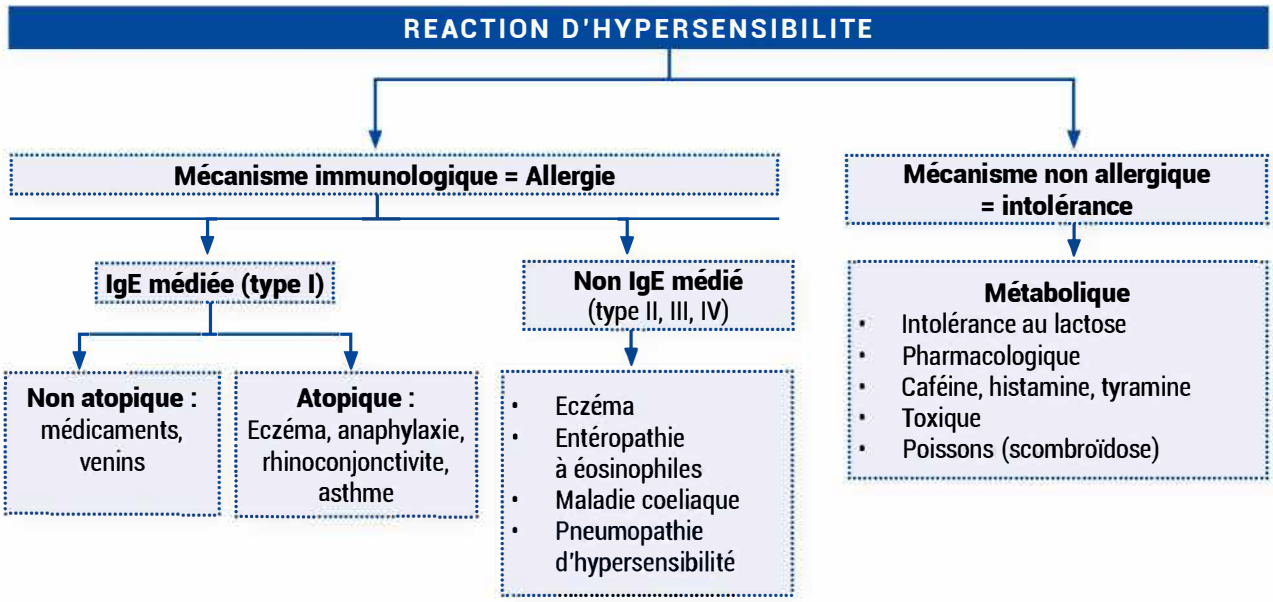
1- Définitions

- ***Allergie et hypersensibilité (cf algorithme) :***
  - L'allergie répond classiquement à une définition immunologique et obéit à la classification de Gell et Coombs (type I : anaphylaxie IgE médiée, type II : cytotoxicité, type III : complexes immuns circulants, type IV = hypersensibilité semi-retardée à médiation cellulaire).
  - L'hypersensibilité correspond à des symptômes ou des signes objectivement reproductibles, provoqués par l'exposition à un stimulus précis, à une dose tolérée par des sujets normaux. Sont donc exclus de cette définition des réactions à des infections, des symptômes d'auto-immunité ou de toxicité et des réactions normales mais exagérées. On parle d'hypersensibilité non allergique ou intolérance lorsque le mécanisme immunologique ne peut pas être prouvé.
- ***Allergie et sensibilisation :***
  - L'allergie est une réaction clinique après contact avec un allergène au contraire d'une sensibilisation détectable par des tests biologiques et/ou cutanés sans manifestation clinique toujours patente.
- ***Allergène :***
  - Protéine antigénique capable de provoquer une réaction allergique respiratoire (pneumallergène), alimentaire (trophallergène) ou autres (médicaments, venins d'hyménoptères).
- ***Allergie croisée :***
  - Plusieurs allergènes peuvent avoir une séquence ou des épitopes communs. Quand un lien causal et temporel est confirmé, c'est une allergie croisée. Les plus connues sont bouleau-pomme et latex-fruits.
- ***Atopie :***
  - L'atopie est la tendance individuelle ou familiale à produire des IgE en réponse à de petites doses d'antigènes, habituellement protidiques, et à développer un symptôme typique tel que l'asthme, la rhino-conjonctivite ou l'eczéma.
- **Syndrome oral** : sensation de picotement labial pré-buccal et pharyngé avec, parfois réactions urticarienne et œdémateuse. Il est évocateur d'allergie alimentaire.
- ***Choc anaphylactique** probable lorsque 1 des 3 critères suivants est observé :*
  - L'installation brutale d'une atteinte cutanée et/ou muqueuse. La rapidité d'installation varie en fonction de la susceptibilité du patient et de l'allergène (voie d'introduction, quantité et rapidité d'administration), mais elle est inférieure à deux heures
  - DEUX au moins des signes suivants apparaissant rapidement après exposition à un allergène suspecté : d'une atteinte cutanée et/ou muqueuse (éruption généralisée, prurit, flush, œdème des lèvres, langue, luette) et/ou respiratoire (dyspnée, bronchospasme, hypoxie, *stridor*, et/ou gastro-intestinale (douleurs abdominales, vomissements)
  - Hypotension sévère après exposition à un allergène connu par le patient.

2- Physiopathologie

- L'histoire schématique de l'allergie se décline en 2 actes :
  - Phase de sensibilisation où l'organisme découvre l'antigène, avec une orientation vers une réponse de type immunitaire. La sensibilisation va transformer un antigène en allergène
  - Phase effectrice où le corps réagit à un nouveau contact. La réaction clinique correspond à l'allergie.
- Les lymphocytes T sont essentiellement de 2 types : CD4 et CD8
  - Les CD8 ont un rôle de destruction des antigènes indésirables (fonction cytotoxique)
  - Les CD4 ont le rôle d'initier une réponse immunitaire spécifique avec une capacité de mémoire de l'antigène.
- Il existe DEUX principaux types de CD4 : les Th1 et les Th2.
- Les cellules dendritiques ont pour mission de présenter l'antigène et de polariser le lymphocyte afin qu'il s'oriente selon une réponse type Th1 : voie cellulaire et inflammatoire, ou Th2 : voie humorale et allergique.
- Ces lymphocytes Th2 activent les plasmocytes secrétant des IgE, dégranulent les mastocytes (qui secrètent de l'histamine) et recrutent les éosinophiles (producteurs de leucotriènes).

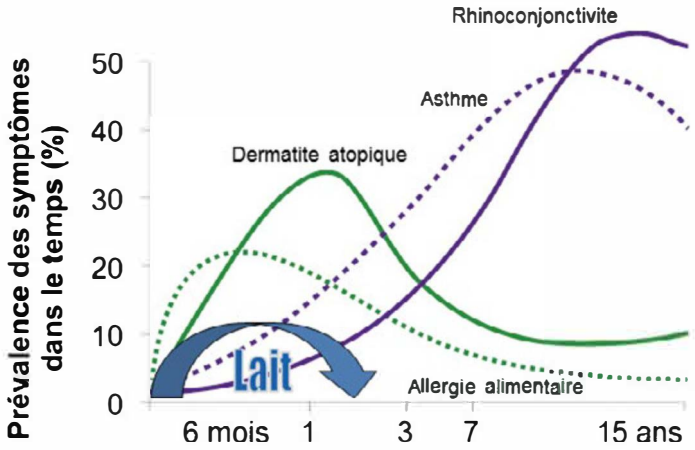
- C'est le système immunitaire adaptatif spécifique d'un antigène (même s'il existe des allergies croisées ou associées) et doué d'un effet mémoire (interdisant de représenter un allergène à un individu sous peine de réactions anaphylactiques).



Sampson HA et al J Allergy Clin Immunol 2006

EPIDEMIOLOGIE

- Un enfant sur trois est allergique :
  - Rhino-conjonctivite = 15-20%
  - Asthme = 7-10%
  - Pollinose = 7%
  - Eczéma = 15-20%
  - Toux sèche = 15%
  - L'allergie alimentaire concerne seulement 4 à 6% des enfants.
- La marche allergique ou l'histoire naturelle de l'atopie :



© Editions Vernazobres-Grego

1. PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES DE L'ALLERGIE

A. INTERROGATOIRE

- Recherche d'antécédents familiaux d'atopie : eczéma, rhinite allergique, asthme :
  - DEUX parents allergiques : risque d'allergie évalué à 60% pour l'enfant
  - Un des 2 parents : 30% de risque
  - Aucun parent : risque de 15%.
- Recherche d'antécédents personnels :
  - Allergie aux protéines du lait de vache
  - Manifestations allergiques non spécifiques :
    - Laryngites à répétition, rhinosinusites, obstruction nasale
    - Toux chronique et asthme
    - Conjonctivite, kératite
    - Dermatite atopique, xérose cutanée, urticaire, œdème
    - Manifestations digestives : douleurs abdominales, vomissements, diarrhée, constipation
  - Manifestations allergiques évocatrices :
    - Syndrome oral : prurit oro-facial, avec gonflement des lèvres, picotement pharyngé, voire dysphagie après ingestion d'un aliment.
  - Manifestations spécifiques : anaphylaxie (voir définition).
- Recherche de facteurs environnementaux favorisants :
  - Mode de vie
  - Tabagisme passif
  - Habitation humide
  - Type de literie
  - Mode de garde de l'enfant : la crèche est un facteur protecteur (diminution du nombre de wheezing)
  - Allaitement maternel (protecteur si mère non atopique).
- Recherche des circonstances d'apparition et d'évolution des symptômes :
  - Chronologie d'apparition des symptômes après contact immédiat avec l'allergène (asthme après avoir caressé un animal domestique par exemple)
  - Caractère saisonnier (manifestations polliniques)
  - Parfois symptomatologie plus différée ou allergène moins évident.
- Recherche de l'efficacité d'éventuels traitements antérieurs : corticoïdes ou antihistaminiques.
- Toute manifestation après contact avec un allergène n'est pas forcément une allergie, il s'agit parfois d'une intolérance, hypersensibilité ou « fausse allergie ».

B. EXAMEN CLINIQUE

- Xérose cutanée.
- Eczéma aigu ou plaques lichénifiées.
- Signe de Dennie-Morgan (repli sous-palpébral).
- Repli nasal (signe du salut de l'allergique qui se mouche le nez d'un revers de main).
- Aspect pâle et couleur lilas des muqueuses nasales.
- Obstructions nasales chroniques, rhinopharyngites et otites à répétition, rhino-sinusite chronique.
- Conjonctivite allergique avec prurit des paupières intenses et œdème orbitaire.
- Syndrome oral très évocateur d'allergie alimentaire.



Repli nasal : signe du « salut » de l'allergique



Conjonctivite allergique (œdème orbitaire important)

2. PRINCIPALES MANIFESTATIONS BIOLOGIQUES ET PROCEDURES DIAGNOSTIQUES

A. TESTS DISPONIBLES

- **Tests cutanés :**
  - **Prick test avec extraits d'allergènes, explorant la sensibilisation de type I :**
    - × A réaliser après au moins 7 jours d'arrêt de traitement anti-allergique (voire 21 jours pour certaines molécules)
    - × Piquer à travers une goutte d'allergène déposée en zone saine et comparer à des témoins positifs (histamine) et négatifs (solution de glycérine)
    - × Interprétation : > 3 mm = positif, papule > 5 mm = significatif.
    - × Ne pas réaliser en zone d'eczéma ni en zone d'application de dermocorticoïdes ou de crème immuno-modulatrice
    - × Allergène choisi en fonction de l'âge clinique, sans limites inférieures d'âge, en répétant les tests chez l'enfant jeune du fait d'une moins bonne reproductibilité.



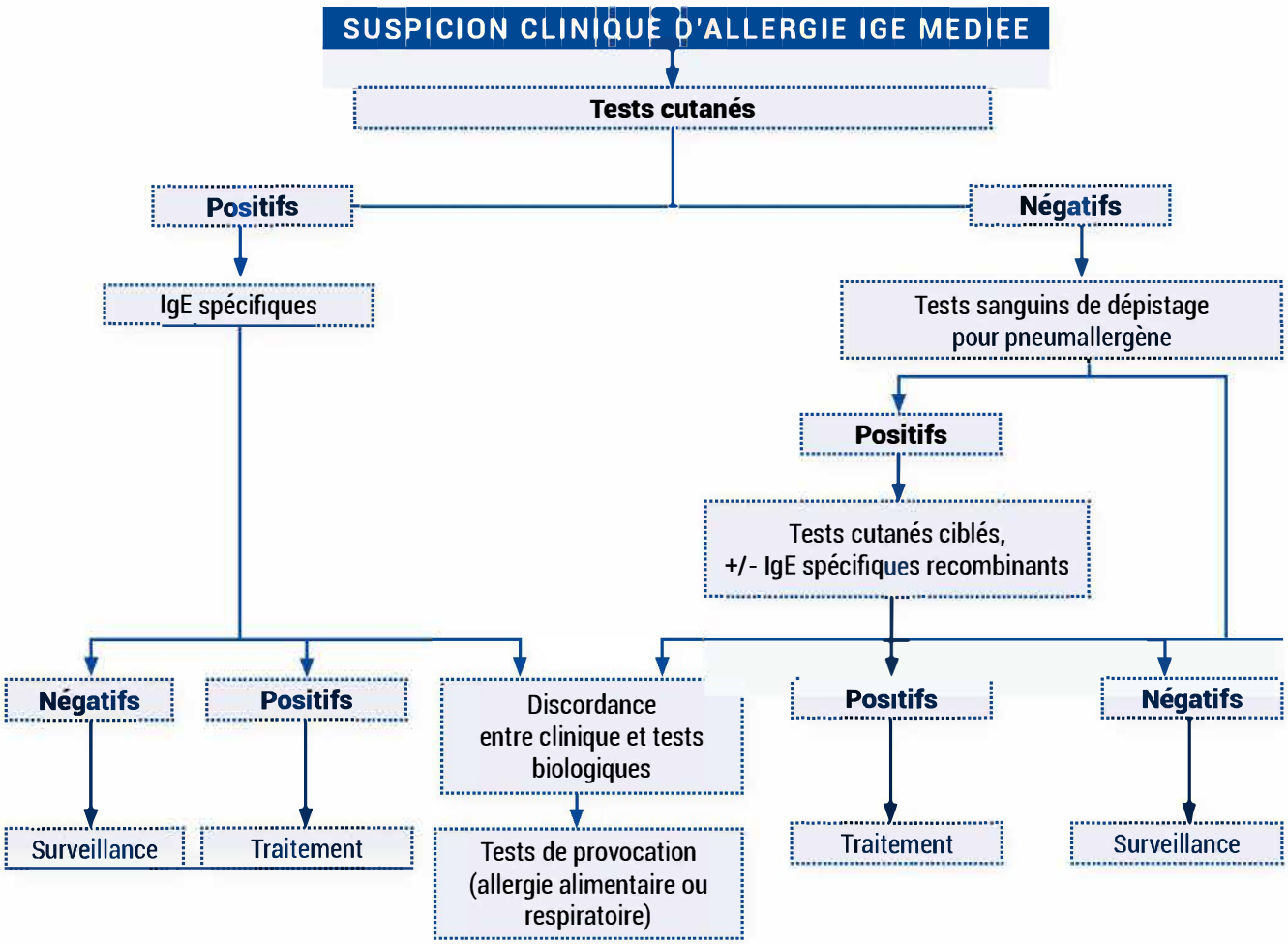
Prick tests alimentaires

  - **Tests intradermiques :** allergies aux hyménoptères ou médicaments de type IgE médiée
  - **Patch tests, explorant la sensibilisation de type IV :**
    - × Effectuer à l'aide de patchs imbibés d'allergène sur le dos de l'enfant, réaction palpée au bout de 72 heures
    - × Utile dans les eczémas de contact, inutile dans les allergies IgE médiées, non recommandé dans les APLV non IgE médiées.

- **NFS :** recherche de polynucléaires éosinophiles > 400/mm^3.
- **Dosage des IgE totales :** sans intérêt sauf pour adapter les doses d'omalizumab (anti-IgE monoclonal) ou pour orienter un diagnostic d'atopie chez l'enfant < 3 ans.
- **Tests sanguins de dépistage :**
  - Allergènes respiratoires (pneumallergènes) : PHADIATOP®, dépistent une sensibilisation dans 90% des cas sous forme de réponse qualitative
  - Allergènes alimentaires (trophallergènes) type TROPHATOP®, peu fiables : à ne pas prescrire.
- **Dosage des IgE spécifiques :**
  - Prescription limitée à 5 allergènes
  - IgE spécifiques contre allergènes naturels ou recombinants (épitopes)
  - Peu utile dans le diagnostic des allergies respiratoires après les tests cutanés
  - Par contre, intérêt majeur dans le suivi pour repérer l'acquisition de tolérance pour les APLV, allergie à l'œuf, arachide et poisson (cinétique de décroissance).
  - Nouvelle génération d'IgE recombinants : diagnostic d'allergie moléculaire.

© Editions Vernazobres-Grego

- **Tests de provocation :**
  - Surtout utilisés dans les cas d'allergie alimentaire ou d'allergie aux médicaments.
  - Dans les allergies respiratoires, on expose le nez ou les bronches à des concentrations progressivement croissantes d'allergènes jusqu'à obtenir une manifestation clinique : exceptionnellement réalisée.
  - Pareil pour les aliments ou des médicaments à ingérer en quantité croissante.
  - Tests à faire uniquement en unités spécialisées, chez un enfant perfusé, pour parer à un éventuel choc anaphylactique.
  - Ce test permet d'attester de la guérison ou d'un seuil de tolérance qu'il faudra réévaluer ultérieurement.
  - Quand il s'agit d'allergie non IgE-dépendante ou d'intolérance, les tests de provocation sont appelés tests d'éviction/réintroduction qui se font sur un temps plus long.



B. ARGUMENTATION DES PROCEDURES DIAGNOSTIQUES

- Les indications des tests d'allergie chez l'enfant :
  - Vomissements, diarrhée, coliques, retards de croissance persistants ou intermittents sans autres étiologies connues
  - Dermatite atopique, persistante ou suspectée associée à une allergie alimentaire
  - Urticaire aiguë/angiocœdème sévère ou suspicion d'une allergie spécifique
  - L'urticaire chronique est rarement d'étiologie allergique
  - Enfants avec asthme/sifflements récidivants âgés de moins de 3-4 ans :
    - Signes persistants ou sévères nécessitant un traitement quotidien
    - Toux, sifflements, gêne respiratoire aux jeux, à l'effort ou la nuit, infections respiratoires récidivantes sans autre étiologie
  - Enfants âgés de plus de 3-4 ans avec asthme : tests allergologiques systématiques
  - Rhinite : recherche systématique d'asthme
  - Conjonctivite résistante aux traitements
  - Anaphylaxie : exploration systématique dans des unités spécialisées.
- Allergènes principaux avant 3 ans : acariens, chat, chien, pollens de graminées, lait de vache, œuf, arachide, soja, morue, noisette.
- Allergènes principaux après 3 ans : acariens, chat, chien, pollens d'arbre, de graminées, d'herbacées et moisissures.
- *Recherche d'une allergie au latex* si l'enfant doit subir de multiples interventions chirurgicales programmées. Attention, des réactions croisées latex-aliments sont observées avec la banane, l'avocat, le kiwi, la châtaigne, la papaye et la figue.
- Chez des patients allergiques au pollen (syndrome pomme/bouleau, céleri-pêche/armoise; melon-banane/ambroisie), la désensibilisation peut provoquer un syndrome oral par les allergies croisées.
- Les enfants qui ont présenté des réactions locales ou de l'urticaire *aux piqûres d'insectes* ne sont pas explorés (pas de thérapeutique vaccinale envisagée).

3. PRINCIPES DU TRAITEMENT

A. TRAITEMENT PREVENTIF DE L'ATOPIE

- Pas de régime chez la femme enceinte.
- Prohiber le tabagisme passif.
- Promotion de l'allaitement maternel.
- Utilisation de laits HA avant la diversification alimentaire, en cas d'allaitement artificiel, si terrain atopique dans la famille nucléaire.
- Diversification de l'alimentation entre 4 et 6 mois
- Pas d'éviction systématique des animaux domestiques.
- Pas d'éviction préventive systématique des collectivités (crèches, garde d'enfants).

B. TRAITEMENT CURATIF

1- Eviction de l'allergène = contrôle de l'environnement

- Lutte contre les acariens :
  - Changement de literie
  - Housse anti-acariens
  - Enlever moquette et tapis
  - Réduction de l'humidité et de la chaleur
  - Nettoyage régulier de l'habitat
  - Aération régulière de l'habitat.
- Eviction du domicile d'un animal ou lavage régulier de l'animal avec moquette et tapis enlevés.
- Eviction de l'alimentation de l'aliment responsable. Attention, certains allergènes alimentaires sont tolérés quand ils sont cuits (œuf).

© Editions Vernazobres-Grego

2- Désensibilisation

- Indications :
  - Enfant de plus de 5 ans
  - Monosensibilisation ou un allergène dominant
  - Eviction de l'allergène impossible
  - Traitement important pour contrôler des manifestations cliniques d'origine allergique
  - En pratique : allergie au venin de guêpe ou d'abeille, rhinite allergique aux acariens, rhinite et/ou conjonctivite pollinique, asthme pollinique avéré.
- Modalités thérapeutiques :
  - Injection ou administration à dose progressivement croissante d'une faible quantité d'allergène pendant au moins 3 ans pour obtenir des résultats.

3- Antihistaminique H1 de seconde génération

4- Corticoïdes locaux

- En inhalation dans l'asthme : PULMICORT®.
- En spray nasal dans les rhinites : BECONASE®.

5- Traitement de l'anaphylaxie

- Injection d'un stylo d'adrénaline en IM : 0,01 mg/kg.
- 0,15 mg si poids < 25 kg et 0,3 mg si poids > 25 kg.
- Tout enfant ayant une allergie grave doit avoir ce type de stylo avec lui constamment.
- Hospitaliser systématiquement car possibilité de choc en 2 temps de 1 à 38 heures d'intervalle.
- Doser la tryptase sanguine après le début du traitement et dans les 2 heures qui suivent.
- Expansion volémique par sérum physiologique si choc, bronchodilatateurs si besoin.
- Les corticoïdes ne sont pas le traitement aigu de l'anaphylaxie.

6- Education thérapeutique

- Inclure l'enfant et les parents dans le projet thérapeutique, car ce sont les acteurs principaux.
- Indications à prescrire un stylo auto-injecteur d'adrénaline :
  - Antécédents de réaction cardiovasculaire ou respiratoire
  - Anaphylaxie induite par l'exercice
  - Enfant avec allergie alimentaire et asthme persistant associé
  - Choc anaphylactique idiopathique
  - A discuter : faibles doses réactogènes, réaction modérée à l'arachide et aux fruits à coque, accès aux soins difficiles, allergie alimentaire chez l'adolescent.

7- Prise en charge au long cours

- A l'école, nécessité d'un projet d'accueil individualisé : livret qui stipule pour un enfant donné les manœuvres ou traitements à faire en urgence.
- QUATRE situations où le PAI nécessite d'emblée une prescription d'adrénaline en cas d'allergie alimentaire :
  - Choc anaphylactique
  - Angiœdème avec syndrome oro-facial
  - Asthme aigu grave
  - Urticaire par allergie alimentaire.
- Trousse d'urgence : antihistaminique, corticoïdes, bronchodilatateur, adrénaline à utiliser en fonction des manifestations cliniques.
- Evaluer le pronostic :
  - Marche allergique : possibilité d'être victime d'une autre manifestation allergique
  - Histoire naturelle de l'allergie alimentaire souvent favorable. Elles sont le plus souvent transitoires (lait, œuf, soja, blé), rarement persistantes (arachide, noix, poisson et crustacés, sésame). Le plus souvent une acquisition de la tolérance est réalisée entre 1 et 3 ans. La guérison est alors favorisée par l'éviction puis induction de tolérance par ingestion de petites quantités d'allergènes.

4. CINQ CAS PARTICULIERS

A. L'ALLERGIE MEDICAMENTEUSE EN PARTICULIER AUX PENICILLINES (VOIR TRAITEMENT DES ANGINES)

- L'allergie à la pénicilline et aux céphalosporines est surestimée à 80%, mais elle existe et peut être létale.
- Signes en faveur d'une allergie IgE-dépendante aux pénicillines :
  - Antécédent de prise de la même molécule sans problème une 1ère fois
  - Une réaction immédiate, survenant moins de 2 heures après la nouvelle prise
  - L'association des signes d'anaphylaxie suivants :
    - Malaise
    - Hypotension
    - Signes digestifs à type de diarrhée, de vomissements
    - Erythème diffus, prurit, urticaire
    - Angiœdème
    - Bronchospasme
    - Trouble du rythme cardiaque.
- Réactions non immédiates : toxidermies parfois sévères (syndrome de Stevens-Johnson, DRESS).
- Maladie sérique 5 à 10 jours après exposition : fièvre, arthralgies, urticaire.
- Si les tests cutanés à lecture immédiate sont positifs, il existe une contre-indication à la prescription de pénicillines dont l'amoxicilline et les céphalosporines chez ces patients.
- Si réactions non immédiates sévères (toxidermies), exclusion de l'amoxicilline mais C3G possible.
- Si réaction non immédiate et non sévère : test de provocation.
- Pour la plupart des médicaments, le test de provocation oral reste la référence.

B. ALLERGIE AUX POLLENS

- Clinique : coryza spasmodique ou rhinite allergique (« rhume des foins ») = éternuement, obstruction et prurit nasaux avec prurit oculaire.
- Diagnostic : tests cutanés positifs pour l'extrait de graminées.
- Sévérité : rhinite intermittente (< 4 j/s ou < 4 s/an) ou persistante ? handicapante le jour et/ou la nuit ?
- Rechercher d'autres manifestations atopiques.
- Traitement antihistaminique par voie générale et locale, voire corticoïdes.
- Discuter une désensibilisation en fonction de l'intensité et de la durée des symptômes.

C. HYPERSENSIBILITE PERANESTHESIQUES

- Fréquence : curare le plus fréquent devant latex.
- Diagnostic : anamnèse, dosage de tryptase lors de la réaction, confirmé par tests cutanés et dosage d'IgE.

D. HYPERSENSIBILITE AUX VENINS D'HYMENOPTERES

- Fréquence : abeilles et guêpes (bourdons et frelons plus rares).
- Diagnostic : réaction locale ou loco-régionnale inflammatoire imposant dermocorticoïdes et anti-histaminique. Des formes sévères imposent la recherche d'un mécanisme IgE médié faisant discuter une désensibilisation.

© Editions Vernazobres-Grego

E. L'ALLERGIE ALIMENTAIRE (APLV : VOIR CHAPITRE VOMISSEMENTS)

- L'allergie alimentaire peut être IgE ou non IgE-dépendante.
- L'allergie alimentaire apparaît pour les formes immédiates le plus souvent dans les minutes, plus exceptionnellement dans les heures, après la consommation d'un aliment particulier.
- Un syndrome clinique caractéristique : le syndrome oral
  - Sensation de picotement labial pré-buccal et pharyngé avec, parfois, réactions urticarienne et œdémateuse.
- Les 5 allergènes les plus fréquents sont l'œuf, l'arachide, le lait de vache, la moutarde et le poisson.
- Formes digestives spécifiques :
  - Œsophagite à éosinophiles : sensation de blocage alimentaire, RGO persistant, diagnostic à la biopsie endoscopique montrant une richesse anormale de la muqueuse en éosinophiles.
  - Proctocolite : colite hémorragique cédant à l'éviction de l'allergène, présente parfois dans les allergies alimentaires chez les enfants allaités au sein
  - Syndrome d'Entérocolite Induite par les Protéines Alimentaires (SEIPA) : forme non IgE médiée, avec vomissements, déshydratation sévère plus de 3 heures après ingestion de l'allergène, nécessitant une expansion volémique.

Classification des signes de l'hypersensibilité alimentaire en fonction des mécanismes	
Allergie alimentaire IgE-dépendante :	• Digestifs : syndrome oral d'allergie, anaphylaxie digestive • Cutanés : urticaire, angiœdème, éruption • Généralisés : choc anaphylactique.
Allergie alimentaire mixte, IgE et cellulaire-dépendante :	• Digestifs : œsophagite à éosinophiles • Cutanés : dermatite atopique
Allergie alimentaire cellulaire-dépendante :	• Digestifs : proctocolite, SEIPA
Hypersensibilité non allergique : *« toute réaction après un repas n'est pas une allergie alimentaire »* Toxique : empoisonnement (scombroïdose pour le poisson, champignons) Déficit enzymatique : intolérance au lactose Pharmacologique : aliments histamino-libérateurs (crevettes, fruits rouges).	

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Allergie sévère : éviction de l'allergène et Projet d'Accueil Individualisé. • Choc anaphylactique : adrénaline. **INADMISSIBLE** • Affirmer une allergie uniquement sur des tests biologiques = 0. • Tester une allergie IgE médiée par des patch-tests et non IgE médiée par des prick tests ou IgE spécifiques = 0. • Dépister une allergie alimentaire avec des TROPHATOP® = 0. Pas fiables. • Proposer une désensibilisation avant 5 ans = 0. • Traiter un choc anaphylactique avec corticoïdes = 0. Le traitement, c'est l'adrénaline.	• Il est possible d'être allergique à un aliment cru et pas cuit (œuf en particulier). • Les tests de provocation par voie orale (TPO) sont inutiles si l'anamnèse est pertinente ou lorsque les symptômes sont majeurs avec patchs ou IgE spécifiques positifs. • Réaction 4 heures après l'exposition à un allergène : ce n'est pas une réaction IgE médiée à risque. • Anaphylaxies les plus graves : arachide et fruits secs à coque. • Posologie à connaître : injection d'un stylo d'adrénaline en IM : 0,01 mg/kg, soit 0,15 mg si poids < 25 kg et 0,3 mg si poids > 25 kg. • Pas d'éviction alimentaire sans confirmation diagnostique : risque de carence ! • Pas de régime strict si une dose donnée de l'aliment est tolérée. • Toute réaction après pénicilline n'est pas une allergie : penser à la MNI !

EXPLIQUER LA PHYSIOPATHOLOGIE DES REACTIONS D'HYPERSENSIBILITE : ALLERGIQUE ET NON ALLERGIQUE

JE COCHE

- **Allergie = diagnostic clinique = terrain atopique, lien d'imputabilité établi entre allergène et manifestations récidivantes et/ou évocatrices.**
- **Réaction clinique : hypersensibilité ou allergie.**

EXPLIQUER LES PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES ET BIOLOGIQUES ET ARGUMENTER LES PROCEDURES DIAGNOSTIQUES

JE COCHE

- **Manifestations cliniques allergiques non spécifiques :**
  - **Laryngites à répétition, rhinosinusites, obstruction nasale**
  - **Toux chronique et asthme**
  - **Conjonctivite, kératite**
  - **Dermatite atopique, xérose cutanée, urticaire, œdème**
  - **Manifestations digestives : douleurs abdominales, vomissements, diarrhée, constipation.**
- **Manifestations cliniques allergiques évocatrices :**
  - **Syndrome oral : prurit oro-facial, avec gonflement des lèvres, picotement pharyngé, voire dysphagie après ingestion d'un aliment.**
- **Manifestations spécifiques : anaphylaxie**
  - **Installation brutale < 2 heures d'une atteinte cutanée et/ou muqueuse.**
  - **Atteinte cutanée et/ou muqueuse (éruption généralisée, prurit, flush, œdème des lèvres, langue, luette) et/ou respiratoire (dyspnée, bronchospasme, hypoxie, stridor) et/ou gastro-intestinale (douleurs abdominales, vomissements).**
  - **Hypotension sévère après exposition à un allergène connu par le patient.**

JE COCHE

- **Suspicion allergie IgE médiée : prick test, IgE spécifiques.**
- **Tests positifs pour mécanismes IgE médié sans manifestations cliniques = sensibilisation et non allergie.**
- **Suspicion allergie de contact ou non IgE médiée : patch test.**
- **Test de provocation = test diagnostic de référence.**

ARGUMENTER LES PRINCIPES DU TRAITEMENT ET DE LA SURVEILLANCE AU LONG COURS D'UN SUJET HYPERSENSIBLE

JE COCHE

- **Possibilité d'avoir de l'adrénaline injectable en permanence, disponible facilement (avec un stylo) si risque de choc anaphylactique.**
- **Eviction de l'allergène ou acquisition de tolérance et de désensibilisation.**
- QUATRE situations où le PAI nécessite d'emblée une prescription d'adrénaline en cas d'allergie alimentaire :
  - **Choc anaphylactique**
  - **Angiœdème avec syndrome oro-facial**
  - **Asthme aigu grave**
  - **Urticaire par allergie alimentaire.**

Les références :

- *Sampson HA et al Second symposium on the definition and management of anaphylaxis: Summary report-Second National. Institute of Allergy and Infectious Disease/Food Allergy and Anaphylaxis Network symposium. J Allergy Clin Immunol 2006; 117: 391-7.*
- *Ho MH et al Clinical Spectrum of Food Allergies: a Comprehensive Review. Clin Rev Allergy Immunol. 2012; 16 : 11-29*
- *Site actualisé des différentes allergies : http://www.allerdata.com/.*
- *Guidelines for the diagnosis and management of food allergy in the United States: report of the NIAID-sponsored expert panel. NIAID-Sponsored Expert Panel[1], Boyce JA and al Journal of Allergy and Clinical Immunology 2010; 126:S1-S58*

UE 7
Item 200

TOUX CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Devant une toux aiguë ou chronique chez l'enfant, argumentez les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Prise en charge de la toux aiguë chez le nourrisson de moins de 2 ans AFSSAPS 2010.*

INTRODUCTION

- Une toux anormale est définie par sa durée, ses caractéristiques (sèche ou productive, diurne ou nocturne), son âge d'apparition et son étiologie.
- La toux est soit aiguë (moins de 3 semaines), soit chronique (plus de 3 semaines). Suivant l'étiologie, certaines de ces toux aiguës peuvent devenir chroniques.
- Les jeunes enfants font de 7 à 10 infections des voies aériennes supérieures par an, à l'origine d'une toux qui va régresser rapidement ou en 10 à 15 jours pour 1/4 d'entre eux.
- Une toux sèche et nocturne fait discuter un RGO ou de l'asthme. Une toux chronique productive doit faire redouter une dilatation des bronches, dont la 1ère cause est la mucoviscidose. Par ordre de fréquence, la toux productive à prédominance diurne oriente vers une infection ORL avec rhinorrhée postérieure.
- Le RGO, la coqueluche chez l'enfant non ou mal vacciné, ou l'infection ORL avec jetage ou rhinorrhée postérieure peuvent se voir à tous les âges.
- La toux chronique nécessite toujours une radiographie de thorax et parfois d'autres examens complémentaires pour orienter vers une étiologie spécifique.
- Le traitement de la toux est uniquement étiologique.

ADAGES ET DOGMES

- Devant un accès de toux incoercible : syndrome de pénétration tu évoqueras.
- Toux sèche chez l'enfant, avec ou sans sibilants : crise d'asthme tu évoqueras.
- Toux de primo-décubitus = pH-métrie pour rechercher un RGO.
- Absence de contexte d'une toux chronique : cliché thoracique, test de la sueur, examen ORL avec nasofibroscopie, immunoglobulines sériques, tu prescriras initialement.
- Si enquête étiologique vaine : prick-test +/- rast, EFR, pH-métrie à la rescousse !
- S'il existe des signes de mauvaise tolérance : endoscopie bronchique.
- Toux sèche de plus de 3 semaines : bronchodilatateur, empiriquement tu prescriras, mais le traitement est avant tout étiologique.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- La toux est un réflexe physiologique qui vise à libérer les voies aériennes.
- Le réflexe physiologique survient lors de l'activation des récepteurs sensitifs, sous la dépendance du nerf vague, situés des voies aériennes du larynx aux bronches segmentaires.
- Cette réaction physiologique réflexe protège ainsi les poumons de l'inhalation d'aliments ou de secrétions anormales et permet d'expectorer le mucus.
- L'objectif est de mener une enquête étiologique et non de traiter un réflexe physiologique qu'il convient de respecter, même si cela gêne les parents, les voisins ou la classe… Les traitements antitussifs symptomatiques n'ont donc pas leur place chez l'enfant.

EPIDEMIOLOGIE

- C'est le symptôme respiratoire le plus souvent responsable de consultation en pneumologie pédiatrique (20% des consultations).

Editions VG ©

TOUX AIGUE : < 3 SEMAINES

PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

L'interrogatoire et l'examen clinique sont souvent suffisants pour orienter le diagnostic et le traitement étiologique (pas de traitement symptomatique en dehors des règles hygiéno-diététiques).

- Les caractéristiques de la toux orientent :

Caractéristiques de la toux	Diagnostic probable
Sèche	Inhalation de corps étrangers Asthme Bronchiolite Pneumonie
Sèche, quinteuse	Coqueluche
Rauque	Laryngite
Grasse, Majorée au décubitus	Rhinopharyngite Rhinosinusite Bronchite

- Il s'agit parfois d'une urgence sous forme d'accès de toux incoercible… :
  - Coqueluche chez le petit nourrisson avec vaccination incomplète
  - Syndrome de pénétration évocateur d'une inhalation de corps étrangers chez le nourrisson (> 9 mois : âge de la préhension fine).

- Ou d'une situation exigeant une prise en charge sans délai… :
  - Toux rauque, aboyante avec dyspnée inspiratoire : laryngite
  - Toux sèche chez l'enfant apyrétique avec ou sans sibilants : crise d'asthme
  - Toux dans un contexte très fébrile : pneumopathie bactérienne ou virale
  - Toux fébrile et douleur basithoracique : pleurésie
  - Toux sifflante chez un petit nourrisson : bronchiolite
  - Toux survenant entre 15 jours et 3 mois de vie avec conjonctivite néonatale : pneumopathie à *Chlamydia trachomatis*
  - Toux avec fausse route ou régurgitations : RGO.

- Mais le plus souvent, la toux est bien tolérée et le diagnostic est évident :
  - Rhinite ou rhinopharyngite avec jetage ou rhinorrhée postérieure (écoulement de secrétions en arrière du nasopharynx)
  - Bronchiolite ou bronchite
  - Rhinosinusite aiguë.

TOUX CHRONIQUE : > 3 SEMAINES

EXAMEN CLINIQUE

- NEUF questions accompagnent la lecture du carnet de santé :
  - Age de l'enfant ?
  - Caractère diurne ou nocturne ?
  - Caractère sec ou humide de la toux ?
  - Environnement, tabagisme passif ?
  - Infection récente ou toux post-infectieuse ?
  - Atopie ou pathologie sous-jacente ?
  - Contexte déclenchant : effort, rire, excitation (toux équivalent d'asthme) ?
  - Echec ou succès des traitements proposés jusqu'à présent (bronchodilatateurs, corticoïdes, antibiotiques) ?
  - Contexte psychologique (troubles respiratoires somatoformes) ?
- NEUF signes cliniques imposent des examens complémentaires à la recherche d'une maladie sous-jacente :
  - Toux à début néonatal
  - Mauvaise croissance staturopondérale et/ou diarrhée chronique et/ou hépatosplénomégalie
  - Dyspnée au repos ou à l'effort +/- cyanose, +/- souffle cardiaque, +/- malaise
  - Hémoptysie
  - Encombrement bronchique permanent (persistance estivale) avec toux productive
  - Sibilants ou *stridor* permanents, dyspnée aux 2 temps
  - Hippocratisme digital et/ou déformation thoracique
  - Signes évoquant un déficit immunitaire (cf. item 185)
  - Troubles de la déglutition (hyper-salivation, toux à la prise des biberons).

PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES ET EXAMENS COMPEMENTAIRES PERTINENTS

A. ENQUETE ETIOLOGIQUE SELON L'AGE

Au terme de l'interrogatoire, de l'examen clinique objectif et de la radiographie de thorax, l'enquête étiologique sera ciblée et orientée en fonction de l'âge de l'enfant :

- QUATRE causes principales à évoquer à tout âge :
  - RGO
  - Coqueluche chez l'enfant non ou mal vacciné
  - Mucoviscidose si pas de dépistage à la naissance
  - Infections ORL (majorées par l'exposition à un tabagisme passif).

- QUATRE causes à évoquer uniquement à un âge spécifique :
  - < 1 an : pneumopathie à *Chlamydia trachomatis* (entre 15 jours de vie et 3 mois) ou malformation (arc vasculaire anormal, fistule œso-trachéale ou kyste bronchogénique par exemple)
  - De 1 à 3 ans : inhalation de corps étrangers (rare avant 9 mois)
  - > 4 ans : rhinosinusite maxillaire
  - > 6 ans : toux psychogène (diagnostic d'exclusion).

© Editions Vernazobres-Grego

B. TOUX CHRONIQUE DANS UN CONTEXTE SPECIFIQUE

1-Toux évocatrice d'emblée d'un diagnostic

a-Toux évocatrice d'asthme

- 1ère cause d'accès récurrent de toux sèche et/ou quinteuse. L'asthme du nourrisson est défini par 3 épisodes de sibilants avant 36 mois quels que soient l'âge de début et le statut atopique
- Quand les épisodes de sibilants manquent, il faut chercher des éléments évocateurs :
  - × Contexte atopique avec tests allergologiques positifs
  - × Toux en fin de nuit
  - × Toux sèche
  - × Toux déclenchée par l'effort, le rire, le froid ou l'exposition pollinique.
- Attention, une hyperréactivité bronchique (HRB) peut compliquer une pneumopathie à mycoplasme par exemple (HRB temporaire) ou être contemporaine d'un asthme.

b-Toux de RGO

- Symptômes digestifs associés à la toux
- Toux en début de nuit ou déclenchée par des changements de position.

c-Toux d'origine infectieuse

- *Chlamydia trachomatis* (< 4 mois)
- Coqueluche
- Mycoplasme (> 3 ans)
- *Chlamydia pneumoniae* (> 3 ans)
- Infections opportunistes (déficit immunitaire ?).

d-Toux psychogène (troubles respiratoires somatoformes)

- Survient chez les enfants âgés de 8 à 10 ans et principalement chez les filles
- Toux sèche, aboyante, par accès récurrents très fréquents et impressionnants
- Disparition pendant le sommeil ou quand l'enfant est distrait par autre chose
- Ne gêne pas l'enfant, mais incommode son entourage
- L'enfant est capable de tousser sur commande
- C'est un diagnostic d'élimination
- Prise en charge comportementale avec Kinésithérapie.

2- Toux contemporaine de symptômes particuliers

a-Toux nocturne

- Infection ORL avec rhinorrhée postérieure
- RGO (en 1ère partie de nuit)
- Asthme (en 2ème partie de nuit et toux matinale au réveil).

b-Toux avec hémoptysie

- Corps étrangers inhalés
- Epistaxis déglutie
- Tuberculose
- Dilatation des bronches, compliquant en particulier :
  - × Mucoviscidose
  - × Dyskinésie ciliaire
  - × Déficit immunitaire
  - × Séquelle de tuberculose.

c-Toux Sèche

- Asthme
- Bronchiolite, pneumonie
- Inhalation de corps étrangers
- Rarement : cardiopathie, pneumopathie interstitielle.

d- Toux productive

- Dilatation des bronches.

e-Toux avec cassure staturopondérale

- Dilatation des bronches
- Déficit immunitaire
- Tuberculose
- Cardiopathie
- Pathologie interstitielle (rare chez l'enfant).

C. TOUX CHRONIQUE SANS CONTEXTE EVIDENT

Des explorations sont proposées devant une toux non spécifique :

- Examen de débrouillage :
  - Cliché thoracique en inspiration et expiration forcées.
- Dans un 2ème temps, selon le contexte (cf. Algorithme) :
  - Examen ORL +/- nasofibroscopie
  - EFR avec recherche d'hyperréactivité bronchique si âge > 6 ans
  - pH-métrie
  - Prick-test et IgE spécifiques aux pneumallergènes si tests cutanés positifs
  - S'il existe des signes cliniques de mauvaise tolérance, on proposera un test de la sueur, une IDR, une endoscopie bronchique et une enquête immunitaire spécialisée.

2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET SUIVI

A. LE TRAITEMENT EST ETIOLOGIQUE

- Il sera guidé par l'origine haute ou basse de la pathologie respiratoire.

B. EN L'ABSENCE D'ETIOLOGIE SPECIFIQUE

1- Traitement symptomatique

- Mesures hygiéno-diététiques : désobstruction rhinopharyngée, éviction du tabagisme passif, hydratation régulière et limitation de la température à 19-20°C dans la chambre.
- Chez le nourrisson : médicaments contre-indiqués (mucolytiques, mucofluidifiants, HELICIDINE® et anti-H1 sédatif) et prise de miel interdite avant 1 an (botulisme décrit).
- Suppositoires contenant des terpènes interdit si enfant < 30 mois ou à risque de convulsions.
- Chez l'enfant : aucun médicament antitussif n'a démontré son efficacité dans une étude bien menée.
- Kinésithérapie respiratoire uniquement indiquée systématiquement dans les bronchopathies à toux grasse type dilatation des bronches (mucoviscidose).

2- Traitement empirique

- La toux est une situation courante à tout âge. Une simple surveillance est préconisée initialement. Les signes d'alarme sont la fièvre, l'altération de l'état général, un trouble du comportement, une gêne respiratoire et une diminution de moitié de la ration alimentaire. Aucun traitement empirique n'est conseillé en l'absence d'exploration.

3- Traitement environnemental

- Eviction allergène, pollution atmosphérique, tabagisme passif.

© Editions Vernazobres-Grego

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE TOUX CHRONIQUE DE L'ENFANT

RADIOGRAPHIE DU THORAX FACE INSPIRATION / EXPIRATION

Pas d'éléments d'inquiétude clinique ET radiographie du thorax normale

Orientation diagnostique

Toux psychogène

Pas d'orientation diagnostique

EFR (si âge > 6 ans), avec recherche d'hyperréactivité bronchique (HRB) Avis ORL

~~Si résultats négatifs :~~ pH-métrie

Si pH-métrie négative : surveillance
Si persistance : avis spécialisé, évaluation psychologique

Eléments d'inquiétude clinique

Mauvaise croissance, dyspnée, hémoptysie, encombrement bronchique permanent avec toux productive, troubles de la déglutition, hippocratisme digital

OU

Radiographie du thorax anormale

Bilan adapté en milieu spécialisé

Atopie
Toux sèche, nocturne, facteurs déclenchants
Asthme ou HRB

Traitement d'épreuve
± EFR
± tests allergologiques

Rhinorrhée postérieure
Infections ORL ou bronchite

Traitement d'épreuve
+ Avis d'ORL

- Régurgitations
- Majoration au décubitus
- Pyrosis
- pH-métrie

Traitement IPP si positive

Examens nécessaires en fonction du contexte :

- EFR (si âge > 6 ans)
- Avis ORL
- pH-métrie
- IDR
- Bilan immunitaire humoral
- Test de la sueur
- Endoscopie bronchique
- Scanner thoracique
- Echographie cardiaque

Les références :

- *Chang AB, Glomb WB. Guidelines for evaluating chronic cough in pediatrics: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2006; 129: 26S-80S.*
- *Goldsobel and al Cough in the Pediatric Population J of Ped 2010, 156: 352-358.*
- *AFSSAPS : Prise en charge de la toux aiguë du nourrisson de moins de 2 ans, octobre 2010.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Toux chronique = radiographie thoracique en inspiration et expiration forcées. **INADMISSIBLE** • Prescription d'anti-tussifs = 0.	• Toux chronique : savoir rechercher un asthme. • Toux chronique grasse : méfiance, gare à l'encombrement chronique. • Encombrement chronique : obstruction des voies aériennes, pathologies d'inhalation, DDB, cardiopathie. • Recherche minutieuse de corps étrangers : risque de pneumopathies récidivantes. • Ne pas porter le diagnostic de RGO à l'origine d'une toux chronique sans avoir entériné le lien d'imputabilité (pH-métrie, régression sous traitement et reprise des symptômes sans traitement). • La toux psychogène ou dysfonctionnement laryngé épisodique est un diagnostic d'élimination, mais une toux sèche, aboyante, par accès récurrents, qui disparaît pendant le sommeil est évocatrice du diagnostic.

TOUX AIGUE

JE COCHE

Toux < 3 semaines.

UN **diagnostic à évoquer devant une toux fébrile avec polypnée :**
- **Pneumopathie.**

DEUX urgences à redouter :
- **Coqueluche**
- **Inhalation de corps étranger.**

TROIS situations à connaître :
- **Toux avec sibilants : bronchiolite chez le nourrisson, crise d'asthme chez l'enfant**
- **Toux grasse dans un contexte de rhinopharyngite : infection ORL avec rhinorrhée postérieure**
- **Toux rauque : laryngite.**

TOUX CHRONIQUE

JE COCHE

Toux > 3 semaines
- **Toujours : radiographie de thorax face en inspiration et expiration forcées.**
- **Souvent : examen ORL, EFR si âge > 6 ans, tests allergologiques et pH-métrie.**
- **Selon le contexte : test de la sueur, IDR, endoscopie bronchique et enquête immunitaire.**
- **Traitement avant tout étiologique, jamais d'antitussifs chez le nourrisson.**

UE 7
Item 203

OPACITES ET MASSES INTRATHORACIQUES

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Devant une opacité ou une masse intrathoracique, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

INTRODUCTION

- Les opacités intrathoraciques se révèlent par une symptomatologie compressive ou systémique, mais sont le plus souvent diagnostiquées fortuitement lors d'une imagerie.
- Chez l'enfant l'imagerie non irradiante est privilégiée (échographie ou IRM selon le contexte) au détriment de la tomodensitométrie.
- Les causes infectieuses, accidentelles (corps étranger) ou malformatives sont bien plus fréquentes que l'étiologie tumorale prioritaire chez l'adulte.

ADAGES ET DOGMES

- Miliaire = rechercher une tuberculose.
- Opacités alvéolaires : pneumopathie avant tout.
- Hyperclarté sur le cliché en expiration = emphysème avec piégeage de l'air = corps étrangers à rechercher.
- Dosage de l'alpha-fœtoprotéine et des βhCG devant toute tumeur du médiastin antérieur.
- Le kyste bronchogénique est à évoquer devant une tumeur du médiastin moyen comprimant les bronches ou la trachée.
- Elargissement du médiastin antérieur et supérieur chez un adolescent = évoquer un lymphome.

1. SYMPTOMATOLOGIE

La découverte fortuite est fréquente. Il peut exister une altération isolée de l'état général ou un syndrome de masse comprimant les différentes structures médiastinales et/ou pulmonaires.

A. SYMPTOMES RESPIRATOIRES

- Toux, sèche ou productive, parfois positionnelle.
- Wheezing résistant aux traitements anti-asthmatiques.
- Dyspnée aux 2 temps : compression de la trachée.
- *Stridor* : compression laryngée.
- Hémoptysie.
- Syndrome pleural rarement.

B. SYMPTOMES VASCULAIRES

- Syndrome cave supérieur évocateur d'une pathologie maligne.
- Il est secondaire à un obstacle au retour veineux induit par la compression de la veine cave supérieure
  - Bouffissure du visage prédominant aux paupières, empâtement de la base du cou.
  - Œdème en pèlerine des 2 bras avec comblement des creux sus-claviculaires.
  - Turgescence jugulaire bilatérale, circulation veineuse superficielle collatérale.
  - Céphalées intenses par hypertension intracrânienne *a minima* par obstacle au retour veineux.

C. SYMPTOMES NEUROLOGIQUES

- Syndrome de Claude Bernard-Horner :
  - Par compression des voies nerveuses sympathiques qui passent sous la crosse de l'aorte : ptosis, myosis, énophtalmie.
- Paralysie récurrentielle.
- Compressions médullaires (tumeurs en sablier).
- Syndrome opso-myoclonique (neuroblastome).

D. SYMPTOMES DIGESTIFS

- Dysphagie, pyrosis ou vomissements :
  - Par compression au niveau de l'œsophage.

2. EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

A. IMAGERIE

- Examens de première intention : radiographie thoracique et échographie.
- Pour optimiser l'exploration en fonction de l'étiologie probable :
  - Radiographie de thorax : opacité pulmonaire
  - Echographie : thymus et épanchement pleural (cloisonné ?)
  - Tomodensitométrie avec injection : médiastin antérieur et moyen
  - IRM : médiastin postérieur, ou, extension cervicale ou abdominale.
- L'extension oriente parfois le diagnostic :
  - Extension thoraco-abdominale :
    - Neuroblastome
    - Lymphome
    - Tumeur vertébrale
    - Tumeur rétro-péritonéale
    - Duplication digestive
    - Spondylodiscite.
  - Extension cervico-médiastinale :
    - Lymphangiome
    - Neuroblastome
    - Lymphome
    - Tératome.

B. EXPLORATION CHIRURGICALE

- Ponction transpariétale : si masse volumineuse accessible.
- Médiastinoscopie : plus chez l'adolescent (exploration jusqu'à la carène).
- Thoracoscopie : si simple prélèvement.

C. AUTRES MARQUEURS

- En fonction du tableau clinico-biologique, d'autres examens pourront être réalisés :
  - IDR, test interféron gamma, recherche BK : tuberculose ?
  - NFS, LDH, myélogramme : hémopathie ?
  - catécholamines urinaires : neuroblastome ?
  - Marqueurs tumoraux (alpha-fœtoprotéine, βhCG) : tumeur germinale ?

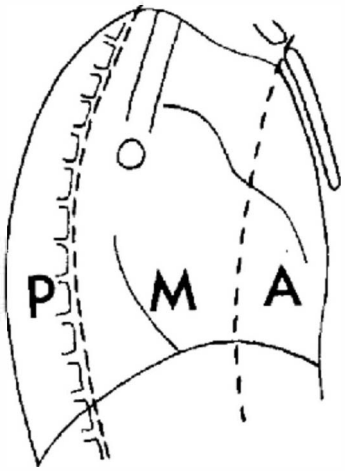
© Editions Vernazobres-Grego

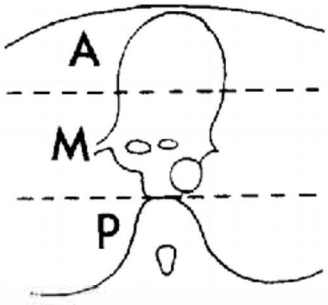
3. ETIOLOGIE

A. OPACITES MEDIASTINALES

- Le médiastin est la région délimitée par :
  - En haut : l'orifice supérieur du thorax
  - En bas : le diaphragme
  - Latéralement : les plèvres
  - En avant : le sternum
  - En arrière : le rachis dorsal.

- Trois zones médiastinales existent arbitrairement : Antérieure (A), Moyenne (M) et postérieure (P).

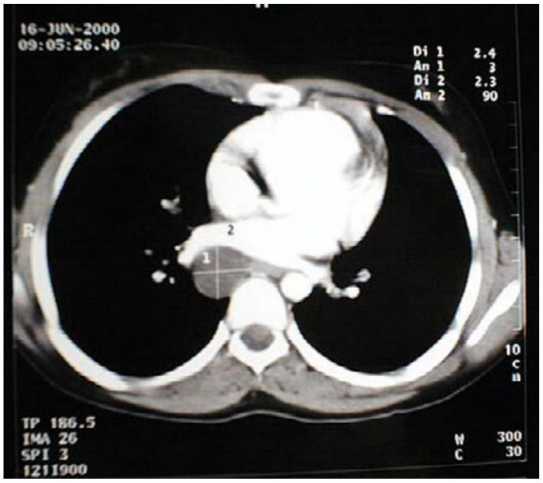




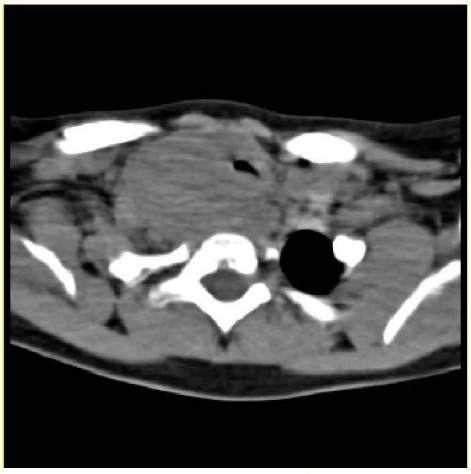
	MEDIASTIN POSTERIEUR	MEDIASTIN MOYEN	MEDIASTIN ANTERIEUR
ETAGE SUPERIEUR	- Neuroblastome - Gangioneurome - Neurofibrome		- Goitre - Hyperplasie thymique - Lymphome
ETAGE MOYEN		- Kystes bronchogéniques - Adénopathies	- Hyperplasie thymique - Tératome
ETAGE INFERIEUR		- Hernie hiatale - Duplication digestive	- Kystes pleuro-péricardiques - Hernie diaphragmatique de la fente de Larrey



Opacité antérieure en voile de bateau : thymus



Opacité médiastin moyen : kyste bronchogénique





Dyspnée révélant une opacité du médiastin antéro supérieur : lymphome



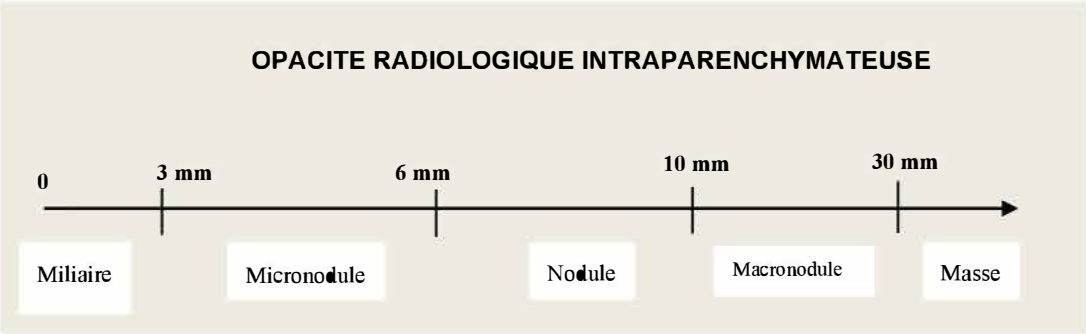
Neuroblastome thoraco-abdominal



Opacité médiastin postérieure : neuroblastome

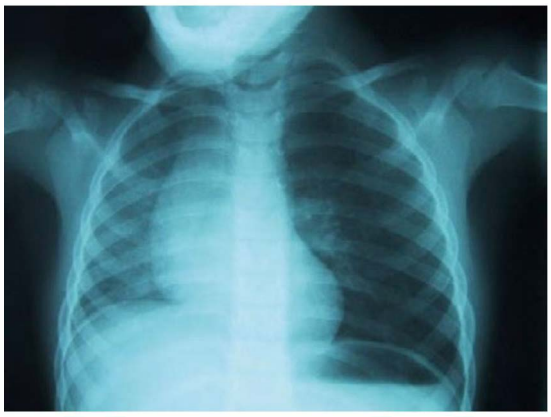
© Editions Vernazobres-Grego

B. OPACITES PUMONAIRES



ETIOLOGIE DES IMAGES PULMONAIRES

TUMEURS	MALFORMATIONS	IMAGE CAVITAIRE	IMAGE ALVEOALIRE	HYPERCLARTE	SYNDROME BRONCHQIUE
Lymphome thoracique	Séquestration pulmonaire	Tuberculose	Pneumonie	Corps étrangers	Dilatations des bronches
Cancers secondaires : néphroblastome sarcome d'Ewing Ostéosarcome	Malformation kystique adénomatoïde	Aspergillome	Infarctus pulmonaire		Corps étranger intrabronchique
Neuroblastome		Kyste hydatique			Tumeur bronchique



Cliché en expiration : emphysème localisé avec piégeage d'air = inhalation de corps étrangers

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES attention avant de cocher
INDISPENSABLE • Médiastin antérieur : thymus ou lymphomes. • Médiastin moyen : ganglions ou Malformations. • Médiastin postérieur = neuroblastome. **INADMISSIBLE** • Ne pas tenir compte de l'âge de l'enfant dans les opacités médiastinales = 0. < 2 ans : malformations ou neuroblastome, > 6 ans : lymphomes ou leucémies.	• Thymus visible classiquement jusqu'à 3-4 ans (mais souvent 6-7 ans), jamais compressif, avec vérification échographique facile. • Indications TDM : calcifications, anomalies pulmonaires ou osseuses. • Opacités médiastinales avec épanchement pleural : – Lymphome non Hodgkinien ou Hodgkinien – Leucémie – Tuberculose – Tératome malin – Anomalie lymphatique. • Opacités médiastinales avec lésions rachidiennes : – Neuroblastome – Méningocèle – Tumeur vertébrale – Spondylodiscite. • Opacités médiastinales calcifiées : – Neuroblastome – Ganglioneurome – Tératome – Lymphangiome. • Opacités médiastinales kystiques : – Kyste bronchogénique – Duplication – Lymphangiome – Tératome.

Les références :

- *Franco A, Mody NS, Meza MP. Imaging evaluation of pediatric mediastinal masses. Radiologic Clinics of North America 2005 ; 43 : 325-353*
- *Avni F, Ziereisen F, Delpierre I, Louryan S. Médiastin chez l'enfant (hors cœur et vaisseaux). EMC Radiodiagnostic-Cœur-Poumon 2006*
- *U. Frey, G. Gorincour, B. Bourlière-Najean, H.Camboulives, M. Paris, A. Aschero, C. Desvignes, P. Petit.Masses médiastinales chez l'enfant : kit d'auto-enseignement. Société Française de Radiologie*

UE 7
Item 205

BRONCHOPNEUMOPATHIE CHRONIQUE OBSTRUCTIVE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une BPCO.*
- *Décrire les principes de la prise en charge.*

1. DIAGNOSTIC D'UNE CHRONIQUE OBSTRUCTIVE (BPCO)

1- Définition

- Obstruction des voies aériennes (VEMS < 80% des valeurs théoriques), non réversible après inhalation d'un bronchodilatateur (amélioration < 12%).

2- Diagnostic étiologique

DIAGNOSTIC	AGE DES SYMPTOMES	ANAMNESE	SIGNES EVOCATEURS	DIAGNOSTIC PARACLINIQUE
Mucoviscidose	Nourrisson Enfant	Dépistage néonatal Maladie génétique familiale	Toux grasse Infection pulmonaire à pyocyanique Hypotrophie Diarrhée de maldigestion Polypose nasale	Test de la sueur
Bronchiolite oblitérante	Enfant	Séquelles d'infection virale sévère	Râles bronchiques et sibilants	Tomodensitométrie thoracique
Dysplasie bronchopulmonaire	Nouveau-né Nourrisson	Oxygénothérapie se prolongeant au moins jusqu'au terme corrigé de 36 SA	Râles bronchiques et sibilants	Tomodensitométrie thoracique
Déficit immunitaire	Nourrisson	Antécédents familiaux Infections à répétition	Toux grasse	NFS Dosage pondéral des immunoglobulines Sérologies post-vaccinales
Dyskinésie ciliaire primitive	Nourrisson Enfant	Antécédents familiaux Infections à répétition *Situs inversus* possible (syndrome de Kartagener)	Toux grasse Surdité Polypose nasale	Biopsie ciliaire par endoscopie bronchique

2. PRISE EN CHARGE SYMPTOMATIQUE

- Kinésithérapie respiratoire.
- Antibiothérapie adaptée à l'ECBC lors des épisodes infectieux, voire antibiothérapie alternée préventive au long cours.
- Vaccination anti-pneumococcique et vaccination antigrippale systématiques.
- Corticothérapie inhalée si besoin.
- Oxygénothérapie en fonction des enregistrements continus de la saturation en oxygène.

UE 8
Item 222

HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer une hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant (HTAP).*

DIAGNOSTIQUER UNE HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE

1- Clinique

- La dyspnée est le symptôme prédominant.
- Parfois : syncope d'effort, souffle cardiaque, hippocratisme digital ou cyanose.
- Signe auscultatoire : éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

2- Examens complémentaires

- L'échographie cardiaque suspecte l'HTAP en montrant une majoration de la pression dans le ventricule droit.
- L'HTAP est ensuite confirmée au cathétérisme cardiaque qui mesure une élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne au-dessus de 25 mmHg.

3- Diagnostics étiologiques

- HTAP du nouveau-né : complication des détresses respiratoires sévères du nouveau-né.
- HTAP post-obstructive : complication d'apnées du sommeil ou d'obstruction des voies aériennes supérieures.
- HTAP des cardiopathies congénitales.
- HTAP idiopathique : maladie rare révélée par des syncopes ou une dyspnée.

Editions VG ©

UE 8
Item 236

CONDUITE A TENIR DEVANT UN SOUFFLE CARDIAQUE

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *PNDS juin 2008 (Protocole National de Diagnostic et de Soins) HAS, ALD n°5, Cardiopathies congénitales complexes type Transposition des Gros Vaisseaux.*

INTRODUCTION

- Le souffle cardiaque chez l'enfant se retrouve chez 80% des nouveau-nés et 50% des nourrissons. L'enjeu est de distinguer un souffle anorganique ou fonctionnel (plus de 90% des souffles du nourrisson) d'un souffle organique. Le souffle organique doit faire évoquer une anomalie anatomique du cœur (0,4 à 0,8% des naissances).
- Le souffle anorganique respecte des critères cliniques qui doivent être systématiquement recherchés. Au moindre doute, un avis spécialisé s'impose (avec réalisation au minimum d'une radiographie thoracique, d'un ECG et d'une échocardiographie trans-thoracique).
- Le souffle organique reste rare, mais la gravité des diagnostics sous-jacents nécessite des explorations rapides.
- De plus, il convient d'avoir en mémoire qu'une malformation cardiaque congénitale ou une pathologie acquise (myocardite, syndrome de Kawasaki, troubles du rythme) ne sont pas systématiquement associées à un souffle cardiaque. L'exemple le plus fréquent est la Transposition des Gros Vaisseaux (TGV : 5 à 7% des cardiopathies congénitales), qui se présente comme une cyanose réfractaire à l'oxygénothérapie, sans dyspnée et sans souffle cardiaque associé.

ADAGES ET DOGMES

- Il n'y a pas de relation constante entre l'intensité d'un souffle et son pronostic.
- CIV avec souffle important : beaucoup de bruit pour rien…
- Toutefois, les souffles anorganiques sont d'intensité modérée.
- Souffle organique suspecté, échographie à réaliser.
- La dyspnée du nourrisson, c'est la difficulté à finir les biberons.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Le souffle cardiaque correspond à un bruit entendu à l'auscultation, traduisant la perception sonore du flux sanguin.

2- Terminologie

- Souffle systolique anorganique = fonctionnel :
  - Souffle maximal haut situé au foyer pulmonaire irradiant dans le dos, souvent de timbre doux, et dû à des turbulences de débit cardiaque élevé sur la voie pulmonaire ou aortique.
- Souffle systolique organique :
  - Souffle témoin d'une turbulence intracardiaque due à une anomalie anatomique.

3- Physiopathologie

- Le flux sanguin varie en fonction du débit sanguin et du diamètre de la voie d'éjection. Pour mémoire, le débit cardiaque varie en fonction du volume d'éjection et de la fréquence cardiaque.
- Par conséquent, la perception sonore varie, entre autres, en fonction du débit sanguin et du diamètre de la voie d'éjection. C'est pour cette raison que le souffle anorganique est expliqué d'une manière physiologique par un débit cardiaque majoré sans retentissement pathologique. Ce sont les turbulences dues à l'hyper-débit relatif, ou à la fréquence cardiaque élevée sans hyper-débit, qui donnent un souffle aux caractéristiques anorganiques, si fréquent chez le nouveau-né et le nourrisson.
- De plus, le souffle organique est généralement expliqué par une sténose synonyme de diminution du diamètre de la voie d'éjection (exemple : CIV, sténose valvulaire, coarctation de l'aorte) ou par un hyper-débit symptomatique (exemple : CIA avec souffle important donnant un souffle systolique au foyer pulmonaire).

4- Pour exemple, embryogenèse d'une pathologie : la tétralogie de Fallot

- La tétralogie de Fallot (T4F) est une malformation cardiaque cono-troncale, c'est-à-dire une malformation du tractus d'éjection du cœur. En l'occurrence, la T4F est due à un basculement du septum interventriculaire en avant (vers la valve pulmonaire) au cours de l'embryogenèse. Cela aboutit à une CIV car le septum n'est pas homogène (CIV sous-aortique). L'autre résultante est la situation anatomique de l'aorte qui est « attirée » vers l'avant, d'où l'aorte dite à cheval (au-dessus du septum interventriculaire). Enfin, ce basculement engendre une sténose pulmonaire car le septum obstrue la voie d'éjection du ventricule droit, qui s'hypertrophie pour garantir la force contractile nécessaire au débit sanguin.
- Au final, l'embryogenèse du basculement de ce septum interventriculaire en avant aboutit à la définition de la tétralogie de Fallot : CIV, Aorte à cheval, Sténose pulmonaire et Hypertrophie du VD.
- Dans 30% des cardiopathies cono-troncales isolées, on met en évidence une microdélétion 22q11. Cette microdélétion est retrouvée en revanche dans plus de 90% des cas de cardiopathie cono-troncale associée à des anomalies faciales et/ou à une agénésie thymique, caractéristiques du syndrome vélo-cardio-facial ou syndrome de Di George (cf. item 46).

1. ARGUMENTER LES PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

A. INTERROGATOIRE

1- Terrain et âge

Terrain	Cardiopathie	Age du diagnostic
Trisomie 21	Canal atrio-ventriculaire	Anténatale Naissance
Microdélétion 22q11 (syndrome de Di George)	Malformation cono-troncale type tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire à septum ouvert	Nouveau-né ou nourrisson
Antécédents rhumatismaux	Valvulopathie rhumatismale	Enfant
Syndrome de Marfan	Dilatation de l'aorte ascendante en particulier	Adolescent
Syndrome de Turner	Coarctation de l'aorte	5 jours-3 mois
Antécédents familiaux de cardiopathie congénitale		

2- QUATRE signes principaux de mauvaise tolérance

- Cyanose.
- Sueurs.
- Dyspnée aux biberons ou à l'effort.
- Perte de connaissance.

© Editions Vernazobres-Grego

B. EXAMEN OBJECTIF

- **Constantes :**
  - Prise de la tension artérielle aux 4 membres (un gradient tensionnel membres supérieurs/membres inférieurs signe une coarctation de l'aorte)
  - Prise de pouls (notamment fémoraux)
  - Saturation en O_2
  - Recherche de cyanose, réfractaire à l'oxygénothérapie.
- **Signes de défaillance cardiaque ou insuffisance cardiaque aiguë :**
  - Signes congestifs droits : hépatomégalie, œdème, reflux hépato-jugulaire et turgescence jugulaire chez l'adolescent
  - Signes congestifs gauches : tachypnée, refus de biberons, crépitants
  - Signes de bas débit : TRC allongé, extrémités froides, marbrures, trouble diurèse, trouble de la conscience
  - QUATRE signes constants : tachycardie, tachypnée, hépatomégalie, cardiomégalie.
- **Caractéristiques particulières du souffle :**
  - Temps :
    - Systolique, diastolique, continue ou aux 2 temps
    - Les souffles diastoliques sont toujours organiques.
  - Intensité :
    - Elle se chiffre en 6ème
    - A partir de 4/6, le souffle est intense et frémissant
    - L'intensité du souffle n'est pas toujours proportionnelle à l'importance de la lésion : les souffles fonctionnels sont typiquement < 3/6
    - Exemples :
      - Sténose aortique très serrée : débit cardiaque diminué et souffle minime
      - Communication interventriculaire : petit pertuis avec gradient de pression important = CIV de type I ou maladie de Roger (« beaucoup de bruit pour pas grand-chose ») et CIV large : souffle moindre et risque important d'insuffisance cardiaque.
  - Siège maximal :
    - Dans le dos : obstacle pulmonaire, coarctation de l'aorte
    - Foyer pulmonaire : CIA, sténose pulmonaire
    - Foyer aortique : sténose pulmonaire, sténose aortique.
  - Irradiations :
    - Rayon de roue : CIV
    - Dans le cou : sténose de la valvule aortique
    - Dans le dos : sténose pulmonaire, CIA.
  - Asymétrie dans la palpation des pouls périphériques : coarctation de l'aorte ? Hyperpulsatilité des pouls fémoraux : persistance du canal artériel ?

Un examen clinique complet achèvera la démarche initiale en mettant l'accent sur la courbe staturopondérale et le repérage des situations cliniques d'hyper-débit cardiaque : fièvre, anémie, hyperthyroïdie, déshydratation, carence en vitamine B1, fistule artério-veineuse.

2. JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

1- Souffle d'allure anorganique, situation la plus fréquente (90% des cas)

- Il est le plus fréquent, isolé, sans signe associé et volontiers découvert lors d'un examen systématique
- Les souffles systoliques anorganiques ont les caractéristiques suivantes :
  - Absence de symptôme, tension artérielle normale
  - Caractère mésosystolique, bref
  - Jamais frémissant, intensité modérée < 3/6ème
  - Irradiation faible
  - Variabilité dans le temps
  - Diminution habituelle en position debout
  - Accentuation par l'effort, le stress ou la fièvre.

- En théorie, ce type de souffle :
  - Ne requiert aucune exploration complémentaire
  - Jamais de radiographie de thorax
  - Un ECG si sport de compétition chez l'enfant de plus de 12 ans
  - Une échographie cardiaque si doute
  - Requiert uniquement un suivi clinique, sans urgence.

2- Souffle d'allure organique

a-Souffle d'allure organique et bien toléré

- ***Communication interventriculaire (CIV) de type I :***
  - × Souffle en rayon de roue, holosystolique, d'intensité maximale aux 4ème et 5ème espaces intercostaux gauches (« beaucoup de bruit pour rien »).
- ***Communication interauriculaire (CIA) :***
  - × Souffle systolique d'intensité modérée au foyer pulmonaire associé à un dédoublement fixe du 2ème bruit ECN2016
  - × ECG : bloc incomplet droit évoquant une surcharge ventriculaire droite ECN2016
  - × CIA bien tolérée pendant l'enfance, mais morbidité à l'âge adulte : intervention à prévoir, sans urgence. ECN2016
- ***Sténose pulmonaire :***
  - × Irradiation postérieure (dans le dos), clic protosystolique
  - × Souffle suivi d'un B2 affaibli
  - × ECG : surcharge ventriculaire droite.
- ***Sténose aortique :***
  - × Souffle systolique situé au 4ème espace gauche ou au 2ème espace droit, s'accompagne souvent d'un frémissement sus-sternal
  - × ECG : normal ou trouble de repolarisation
  - × Il est fréquent qu'à l'âge pédiatrique, une sténose même serrée ne s'accompagne d'aucun signe fonctionnel.

b-Souffle dans un contexte d'insuffisance cardiaque

- Chez le nouveau-né :

Présentation	Principal(aux) diagnostic(s) à évoquer
Cardiomégalie franche et pouls peu ou mal perçus ou asymétriques Décompensation brutale parfois avec un délai de 4 à 6 jours : transfert dans une Unité de soins intensifs	Coarctation de l'aorte
Cardiomégalie et pouls normaux	CAV ou ventricule unique (dépistage anténatal possible)
Cardiomégalie massive avec souffle continu crânien	Fistule artério-veineuse cérébrale → faire échographie transfontanellaire
Souffle continu sous-claviculaire gauche avec renforcement télésystolique et hyperpulsatilité artérielle (contexte de prématurité)	Persistance du canal artériel

- Chez le nourrisson :
  - × Un diagnostic de fréquence = la CIV large :
    - ↪ Insuffisance cardiaque avec parfois une stagnation pondérale
    - ↪ Souffle bas situé au 4ème espace panradiant prolongé ou holosystolique
    - ↪ Accentuation du 2ème bruit = hypertension artérielle pulmonaire
    - ↪ Il faut quantifier l'importance du shunt par échographie.
  - × TROIS pathologies cardiaques du nourrisson qui ne « soufflent pas » :
    - ↪ Myocardite
    - ↪ Syndrome de Kawasaki
    - ↪ Naissance anormale des coronaires.

© Editions Vernazobres-Grego

- Chez l'enfant :
  - × Sténose aortique : malaise d'effort possible
  - × Sténose pulmonaire : accident d'insuffisance ventriculaire droite
  - × Coarctation de l'aorte :
    - ↪ Souffle systolique irradiant dans le dos
    - ↪ Diminution de perception des pouls fémoraux (moins amples que les pouls huméraux)
    - ↪ HTA : 1er diagnostic à évoquer devant une HTA de l'enfant = coarctation de l'aorte
    - ↪ Radiographie thoracique : volume cardiaque souvent anormal avec image de « 3 de chiffre » au niveau de l'isthme aortique
    - ↪ Echographie : visualise la coarctation et mesure le gradient de pression
    - ↪ Morbidité liée à l'HTA, insuffisance cardiaque, dissection aortique et accident vasculaire cérébral
    - ↪ Mortalité : 50% avant 30 ans et 75% avant 50 ans = intervention.

c-Chez un enfant cyanosé

- Urgence différée avec cyanose et désaturation modérées : tétralogie de Fallot :
  - × Sténose pulmonaire + CIV + hypertrophie du ventricule droit + dextroposition de l'aorte
  - × Cardiopathie avec obstacle sur la voie pulmonaire : souffle éjectionnel, pas de signe de défaillance cardiaque, pas de cardiomégalie, poumons radiologiquement hypo-vasculaires
  - × Conséquences évolutives néfastes : malaises hypoxiques ou AVC chez les enfants très hypoxiques ou polyglobuliques.
- Urgence absolue, sans souffle : Transposition des Gros Vaisseaux (TGV) :
  - × Cyanose résistant à l'O_2 sans signe de détresse respiratoire ni signe infectieux. La survie est assurée par une communication précaire entre les 2 circuits parallèles : foramen ovale et canal artériel. L'échographie et le traitement sont à organiser en urgence (TGV…).

TABLEAU FLASH

Souffles fonctionnels ou anorganiques : tous les signes suivants sont présent
Absence de symptôme, tension artérielle normale
Caractère mésosystolique, bref
Diastole libre, B1 et B2 normaux
Jamais frémissant, intensité modérée < 3/6ème
Maximal au foyer pulmonaire
Irradiation faible
Variabilité dans le temps
Diminution habituelle en position debout
Accentuation par l'effort, le stress ou la fièvre.

Les références :

- *A. Chantepie, Souffle cardiaque chez l'enfant. Recommandations de la SFP 2004. SFPpediatrie.com*
- *A. Batisse, M. Levy, Cardiologie Pédiatrie pratique 3ème édition 2008. Editions Doin.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Les souffles diastoliques doivent faire évoquer une origine organique • Réaliser une échocardiographie face à un souffle d'allure organique **INADMISSIBLE** • Ne pas rechercher les signes de mauvaise tolérance clinique face à un souffle cardiaque = 0. • Ne pas palper les pouls fémoraux et mesurer les tensions artérielles aux 4 membres face à une détresse respiratoire tardive du nouveau-né = 0. Il s'agit sans doute d'une coarctation de l'aorte.	• Il n'y a pas de relation constante entre l'intensité d'un souffle et son pronostic. • La dyspnée du nourrisson, c'est la difficulté à finir les biberons. • La myocardite ne souffle pas. Attention aux cardiopathies sévères sans souffle : transposition des gros vaisseaux, myocardiopathies, anévrisme des coronaires sur Kawasaki, retour veineux pulmonaire anormal… • Il est indispensable de rechercher les signes constants de l'insuffisance cardiaque devant toute tachypnée, même en période épidémique de VRS : tachycardie, hépatomégalie et cardiomégalie. • Le souffle anorganique douteux : faire une échographie. • La coarctation de l'aorte expose au risque de décompensation brutale avec un délai de plusieurs jours car les symptômes apparaissent à la fermeture du canal artériel. C'est alors une urgence avec transfert dans une Unité de soins intensifs. • Nouveau-né cyanosé malgré l'oxygénothérapie, absence de souffle cardiaque, attention au diagnostic de la Transposition des Gros Vaisseaux : « diagnostic à faire en TGV ». • Rechercher toujours des malformations associées face à un souffle organique. • Les souffles systoliques éjectionnels organiques correspondent à des obstacles gauches (sténose aortique), droits (sténose pulmonaire, tétralogie de Fallot) et des shunts auriculaires. • La CIV est la cardiopathie congénitale la plus fréquente et donne un souffle holosystolique en rayon de roue • La persistance du canal artériel est la principale cause de souffle continu chez l'enfant.

HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

JE COCHE

TROIS questions clés :
- **Antécédents malformatifs**
- **Age**
- **Symptômes associés.**

JE COCHE

TROIS paramètres clés pour distinguer souffle fonctionnel et organique :
- **Constantes : saturation en O_2-TA-pouls**
- **Signes de défaillance cardiaque**
- **Caractéristiques du souffle.**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

JE COCHE

- **Souffle anorganique : suivi.**

TROIS indications à l'échographie cardiaque : **souffle organique, souffle chez l'enfant < 1 an, antécédents de mort subite ou myocardiopathies dans la famille.**

UE 5
Item 134

DOULEUR CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Savoir évaluer la douleur de l'enfant par les outils d'évaluation adaptés.*
- *Repérer, prévenir, et traiter les manifestations douloureuses pouvant accompagner les pathologies de l'enfant.*
- *Préciser les médicaments utilisables chez l'enfant selon l'âge, avec les modes d'administration, indications et contre-indications.*
- *Connaître les moyens non médicamenteux utilisables chez l'enfant.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *HAS Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine janvier 2016.*
- *AFSSAPS : Recommandations de bonne pratique « Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant », Juillet 2009.*

INTRODUCTION

- La prise en charge de la douleur chez l'enfant, du prématuré à l'adolescent, est une obligation morale, éthique et légale pour les professionnels de santé, conformément à l'article L110-5 du Code de la Santé publique.
- Elle n'est donc pas une fatalité et, pour la traiter, il est essentiel d'abord de la reconnaître et de l'évaluer. Cela n'est pas aisé car il n'existe aucune mesure biologique objective formelle.
- En fonction des stades du développement cognitif de l'enfant, différentes échelles d'évaluation de la douleur ont été validées. L'âge de l'enfant (prématuré, avant 5 ans ou après 6 ans) et le type de douleur à évaluer (aiguë, ponctuelle, induite par un geste, continue ou prolongée) vont orienter vers le type d'échelle à choisir. Après 6 ans, l'évaluation de la douleur se fait par la méthode de référence : l'EVA (Echelle Visuelle Analogique). Entre 4 et 6 ans, on associe un autre outil d'auto-évaluation (jetons ou échelle des 6 visages). Avant 4 ans, l'hétéro-évaluation est la seule possibilité d'évaluation de la douleur.
- Que la douleur accompagne une pathologie connue, non identifiée ou liée aux soins, elle ne joue aucun rôle bénéfique. Le traitement symptomatique de la douleur est donc une urgence quelle que soit la pathologie.
- Cette prise en charge est non seulement médicamenteuse, mais aussi comportementale. En effet, la présence des parents, les méthodes de distraction, de relaxation, voire d'hypno-analgésie ont de véritables vertus antalgiques. Le choix de l'agent analgésique se base sur le rapport bénéfice/risque de chaque médicament et de la situation clinique.
- L'objectif sera de diminuer l'intensité de la douleur en dessous du seuil de 3/10 sur l'EVA. Seule l'évaluation et la réévaluation après traitement avec la même échelle permettront d'adapter les paliers thérapeutiques. Il existe 3 paliers : le palier I (surtout paracétamol et ibuprofène), le palier II (essentiellement tramadol, codéine au-dessus de 12 ans et nalbuphine) et le palier III (morphiniques). Le protoxyde d'azote et les anesthésiques locaux sont très utilisés dans la prise en charge des douleurs liées aux soins. Dans le cas d'une douleur très intense, une voie d'administration rapide (voie sous-cutanée, intra-rectale ou intraveineuse) sera choisie.

ADAGES ET DOGMES

- Une douleur s'évalue, se traite, et se réévalue !
- L'échelle Visuelle Analogique est la méthode de référence d'auto-évaluation de la douleur.
- Entre 4 et 6 ans, l'EVA est associée à un autre outil d'auto-évaluation : jetons ou échelle de 6 visages.
- L'hétéro-évaluation est la seule possibilité d'évaluation de la douleur chez l'enfant < 4 ans.

- A chaque palier son antalgique : niveau I (paracétamol), II (codéine, tramadol ou nalbuphine) ou III (morphine).
- Chez le nouveau-né, le paracétamol et la morphine peuvent être utilisés.
- Pas de tramadol avant 3 ans, pas de codéine avant 12 ans.
- Dans le cas d'une douleur très intense, une voie d'administration rapide tu choisiras.

DEFINITION, TERMINOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- « La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, liée à une lésion tissulaire existante ou potentielle, ou décrite en terme d'une telle lésion ».

2- Terminologie

- **Douleur prolongée ou chronique :** ce n'est pas une douleur aiguë qui persiste. L'enfant devient calme, triste et apathique. Il faut donc la prendre en charge différemment.
- **Douleur récurrente :** douleurs aiguës répétitives et signes douleurs prolongées (exemple : CVO, migraine douleurs abdominales).
- **Douleur nociceptive :**
  - Ce type de douleur résultant d'une stimulation des nocicepteurs, correspond à une réponse à une agression tissulaire. C'est la douleur la plus fréquente secondaire à la Chirurgie, les traumatismes, les soins, les maladies aiguës en raison de leurs composantes inflammatoires.
- **Douleur neuropathique :**
  - Douleur secondaire à un dysfonctionnement neurologique, se présentant souvent sous forme de brûlures ou de décharges électriques. On la retrouve dans les douleurs chez le diabétique ou chez un amputé (douleur du membre fantôme).
- **Douleur sympathique :**
  - Douleur médiée par le système autonome. On la retrouve dans l'algodystrophie.
- **Douleur psychogène :**
  - Douleur exacerbée par un ressenti psychologique intense.
- **Douleurs fonctionnelles aussi appelées inexpliquées ou idiopathiques :**
  - Quand l'enquête étiologique est négative… La douleur existe quand même !
- **EMLA® :** crème anesthésique, mélange de lidocaïne et de prilocaïne.
- **MEOPA :** Mélange Equimolaire d'Oxygène et de Protoxyde d'Azote.

3- Physiopathologie

- La douleur exprimée selon l'âge de l'enfant :
  - Le nouveau-né peut ressentir la douleur car les voies ascendantes nociceptives sont fonctionnelles chez le fœtus. De plus, les voies d'inhibition et de modulation ne sont développées qu'à partir du 3ème trimestre de la grossesse
  - En fonction de son âge, de son langage et de son développement cognitif, l'enfant exprimera différemment la douleur. Le mot « bobo » apparaît vers 20 mois, le mot « mal » vers 3 ans et le mot « douleur » entre 5 et 6 ans. L'enfant peut, à cet âge, auto-évaluer sa douleur.
- La douleur s'exprime selon QUATRE voies :
  - Sensorielle et discriminative : mécanismes permettant d'interpréter le type de douleur (striction, brûlure, décharges électriques ou torsion), sa durée (brève ou continue) et son intensité (insupportable, vive ou modérée)
  - Affective et émotionnelle : sensations désagréables et pénibles générées par la douleur. L'expérience douloureuse et l'anamnèse de la douleur peuvent se compliquer d'anxiété, voire de dépression
  - Cognitive : processus capable d'influencer la perception de la douleur selon l'attention du patient et sa faculté à la divertir
  - Comportementale : manifestations exprimées par le patient envers l'entourage, la famille ou le corps soignant.

© Editions Vernazobres-Grego

1. REPERER LES MANIFESTATIONS DOULOUREUSES

A. LES OUTILS D'EVALUATION DE LA DOULEUR

- L'évaluation doit être répétée, fiable et reproductible.

- Elle sert à mettre en route des moyens antalgiques adaptés pour chaque classe d'âge et chaque situation, à évaluer l'efficacité du traitement et à l'adapter.

- Chez le nouveau-né et enfant < 2 ans, les signes cliniques stigmates de douleur peuvent être :
  - des modifications des constantes : FC, FR, PA (mais peu spécifiques)
  - pleurs inconsolables
  - Trouble du comportement
  - Troubles du sommeil et de la relation avec l'entourage immédiat
  - Devant une douleur aiguë à cet âge :
    - Echelle DAN (Douleur Aiguë du Nouveau-né) fondée sur le comportement et les pleurs.
  - Devant une douleur chronique :
    - Echelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-né : EDIN.

- Chez l'enfant de moins de 4 ans, utilisation d'une hétéro-évaluation :
  - Devant une douleur aiguë :
    - Echelle EVENDOL : score de 0 à 15, cote l'expression vocale ou verbale, la mimique, les mouvements, la position et la relation avec l'environnement.
  - Devant une douleur en post opératoire :
    - Echelle OPS (Objective Pain Scale) utilisant un paramètre objectif (la pression artérielle) et des paramètres d'observation comportementaux.
  - Devant une douleur chronique :
    - Echelle DEGR (Douleur Enfant Gustave Roussy) pour les enfants de 2 à 6 ans, qui cote 10 items de 0 à 4, basée sur l'observation de l'activité de l'enfant, l'expression de la douleur et l'inertie psychomotrice.

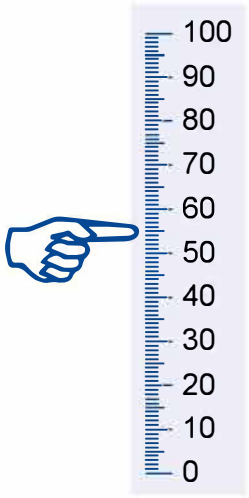
- Chez l'enfant de 4 à 6 ans :
  - Entre 4 et 6 ans, l'EVA est à utiliser conjointement à un autre outil d'auto-évaluation, jetons ou échelle de 6 visages. Si les scores obtenus par les 2 outils sont divergents, seule l'hétéro-évaluation est possible.

- Chez l'enfant de plus de 6 ans :
  - Après 6 ans, l'échelle visuelle analogique (EVA), basée sur une cotation de 0 à 10, est considérée comme l'outil d'auto-évaluation de référence.
  - La localisation de la douleur est consignée sur un schéma.
  - Lors du suivi, l'auto-évaluation doit être réalisée avec le même outil.

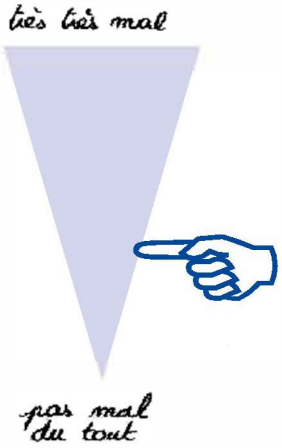
Traiter une douleur, c'est l'évaluer et la réévaluer…

LES 3 PRINCIPALES ECHELLES D'AUTO-EVALUATION

1- ECHELLE VISUELLE ANALOGIQUE

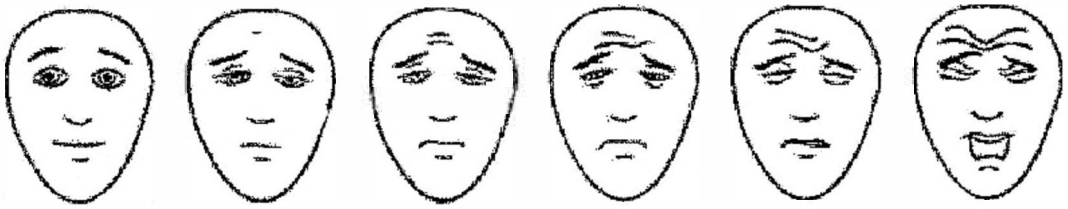


Echelle visuelle analogique adaptée à l'enfant de 6 à 10 ans. Présenter l'échelle verticalement et demander à l'enfant de placer le doigt « aussi haut que sa douleur est grande ».



La consigne est : « Place le repère (ou le doigt) aussi haut que ta douleur est grande ».

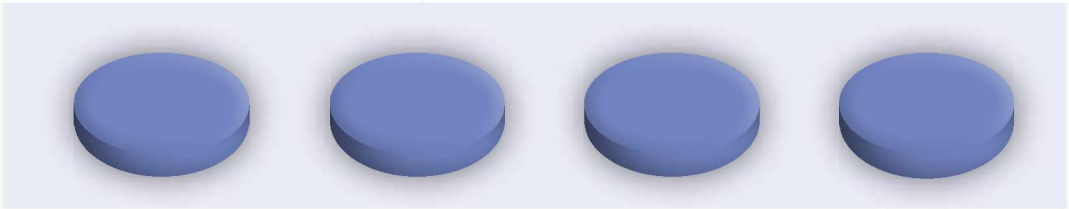
2- ECHELLE DE 6 VISAGES : « FPS »



0 2 4 6 8 10

La consigne est : « Montre-moi le visage qui a mal autant que toi ».

3- EPREUVE DES JETONS



La consigne est : « Chaque jeton représente un morceau (ou une partie) de douleur ; prends autant de jetons que tu as mal ».

B. APPRECIER L'INTENSITE DE LA DOULEUR

INTENSITE	EVA	JETONS	6 VISAGES	OPS	DEGR
Légère	1 à 3	1	2		
Modérée	3 à 5	2	4		
Intense	5 à 7	3	6		
Très intense	> 7	4	8		
Score imposant un traitement	> 2	> 1	> 3	> 2	> 9

© Editions Vernazobres-Grego

2. PREVENIR LES MANIFESTATIONS DOULOUREUSES

- Prescrire tout le nycthémère :
  - La prise d'antalgiques systématique (y compris la nuit) est prescrite pour une durée donnée afin de prévenir la réapparition des douleurs.
- Douleurs provoquées par les soins :
  - L'information est un droit de l'enfant et une obligation du professionnel de santé
  - Certains soins ou actes médicaux doivent être encadrés de mesures analgésiques.

SOINS	TRAITEMENT
Ponction veineuse	Allaitement maternel Solutions de saccharose sur une tétine si < 7 mois EMLA® si possibilité d'attendre 1 heure MEOPA si ponction en urgence.
Vaccins, injections sous-cutanées	EMLA® systématique pour les injections répétées : possible dès 37 SA EMLA® à la demande pour les injections occasionnelles.
Intra-Dermo-Réaction (IDR)	EMLA®.
Sutures	MEOPA puis anesthésie locale avec lidocaïne tamponnée injectable.
Ponctions lombaires ou myélogrammes	MEOPA et EMLA®.
Paracentèse	MEOPA pour les enfants âgés de plus de 6 mois.
Réduction de paraphimosis	Gel de lidocaïne et MEOPA.

- Contre-indication au MEOPA : HTIC, troubles de conscience, oxygénodépendance, pneumothorax et traumatisme craniofacial.
- Repérer les facteurs responsables de chronicisation de la douleur : dramatisation de la douleur, tempéraments déficients, expériences douloureuses antérieures ou troubles du sommeil.

3. TRAITER LES MANIFESTATIONS DOULOUREUSES

A. OBJECTIFS DU TRAITEMENT

- Diminuer l'intensité de la douleur en dessous du seuil de 3/10 sur l'EVA.
- La prescription initiale dépend du niveau de douleur :
  - Une douleur légère sera traitée en 1ère intention par un antalgique de palier I type paracétamol
  - Une douleur modérée sera traitée en 1ère intention par un antalgique de palier I type ibuprofène
  - Une douleur intense sera traitée en 1ère intention par un antalgique de palier II ou III
  - Une douleur très intense sera traitée en 1ère intention par un antalgique de palier III.
- Dans le cas d'une douleur intense ou très intense, une voie d'administration rapide sera choisie.

TRAITEMENT ANTALGIQUE PAR PALIER



Tout médecin traitant doit disposer d'antalgiques majeurs dans sa trousse d'urgence pour faire face à la douleur au chevet du patient.

- Réévaluer et adapter le traitement :
  - Une réévaluation doit être effectuée après 1 ou 2 prises d'antalgique. Si la douleur est supérieure à 3/10, une adaptation du traitement antalgique au palier supérieur doit être envisagée
  - Adapter les doses et les voies d'administration en fonction de l'intensité de la douleur
  - Les parents doivent recevoir une information précise : prise systématique ou à la demande, modalités et horaire de l'évaluation de la douleur, quand changer de palier médicamenteux ?
- Guetter les effets indésirables :
  - Rechercher les effets iatrogènes selon les antalgiques
  - Pour la morphine, différencier les effets indésirables et le surdosage :
    - Effets indésirables : constipation, nausées, vomissements, cauchemars, prurit, dysurie. Il faut adapter la dose de morphine et donner du macrogol et/ou de l'ondansétron. Si persistance, l'administration de nalbuphine (agoniste-antagoniste morphinique) est préconisée
    - Surdosage : obnubilation, respiration irrégulière, voire dépression respiratoire. Il est indispensable d'arrêter les morphiniques, d'oxygéner et d'injecter de la naloxone, jusqu'à rétablissement de la fréquence respiratoire.

B. LES MOYENS NON PHARMACOLOGIQUES

- Information de l'enfant vis-à-vis de la douleur : adaptée au niveau de compréhension de l'enfant, elle doit lui être proposée systématiquement. L'information est un droit de l'enfant et une obligation du professionnel de santé. Informer, c'est rassurer… et parfois diminuer l'intensité de la douleur.
- Distraction : lire un livre à l'enfant ou lui montrer des illustrations.
- Relaxation : mimer la respiration nécessaire pour faire des bulles de savon en soufflant dans une paille.
- Hypno-analgésie.
- Présence et rôle des parents : la détresse de l'enfant est moindre lorsque ses parents sont présents. La présence des parents doit être possible lors de la réalisation des gestes douloureux.
- D'autres techniques sont à utiliser au cas par cas : kinésithérapie et massage, neurostimulation transcutanée non invasive (TENS : Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation) en cas de douleurs neuropathiques, musicothérapie, voire même yoga.

4. PRECISER LES MEDICAMENTS UTILISABLES CHEZ L'ENFANT SELON L'AGE, AVEC LES MODES D'ADMINISTRATION, LES INDICATIONS ET CONTRE-INDICATIONS

A. MEDICAMENTS

- Les antalgiques sont classés en fonction des TROIS paliers thérapeutiques de la classification de l'OMS selon leur mode d'action et/ou leur puissance antalgique :
  - **Palier I :** antalgiques non morphiniques : paracétamol, ibuprofène
  - **Palier IIa :** antalgiques centraux faibles : tramadol ou codéine
  - **Palier IIb :** opioïdes mixtes (agonistes-antagonistes) : nalbuphine
  - **Palier IIIa :** morphiniques (ou antalgiques centraux puissants) *per os*
  - **Palier IIIb :** morphine parentérale.
- Pas d'AINS intra-veineux avant 15 ans.
- Il n'existe pas d'antalgique de palier II ayant une AMM chez l'enfant de moins de 18 mois. Les indications de la codéine sont restreintes aux enfants > 12 ans, après échec du paracétamol et/ou d'AINS. La prescription est contre-indiquée après amygdalectomie ou adénoïdectomie. Cette limitation de prescription fait suite aux incidents (détresse respiratoire) survenus lors de métabolismes atypiques de la codéine. La codéine est contre-indiquée chez la femme allaitante.
- Association conseillée : paliers I entre eux, paliers I et II, paliers I et III.
- Association prohibée : paliers II entre eux et paliers II et III.

© Editions Vernazobres-Grego

PRINCIPAUX MEDICAMENTS ET VOIES D'ADMINISTRATION

AGE	PALIER I	PALIER II	PALIER III
Nourrisson	Paracétamol *PO* ou IV Ibuprofène *PO* (AMM à partir de 3 mois)	Nalbuphine IV, SC	Fentanyl IV Morphine *PO*, IV
Enfant 3-15 ans	Paracétamol Ibuprofène	Tramadol Nalbuphine intra-rectal, IV, SC	

DCI	Nom	Restriction d'utilisation	Contre-indications
Paracétamol	**DOLIPRANE®**	0	Atteinte hépatique
Paracétamol IV	**PERFALGAN®**	15 mg/kg toutes les 6h si > 10 kg sinon 7,5 mg/kg	Atteinte hépatique
Ibuprofène	**ADVIL®, NUREFLEX®**	- Varicelle - Infections sévères bactériennes, pulmonaires ou ORL, cutanées ou des tissus mous - Risque de déshydratation (favorise une insuffisance rénale)	Hémorragie digestive, insuffisance hépatique, cardiaque ou rénale, ulcère gastroduodénal
Codéine	**CODENFAN®**	Utiliser uniquement chez l'enfant > 12 ans après échec paracétamol et ibuprofène	- Amygdalectomie ou adénoïdectomie - Enfant < 12 ans
Tramadol	**TOPALGIC®**	Céphalées, migraines, douleurs psychogènes	AMM : âge ≥ 3 ans.
Nalbuphine	**NUBAIN®**	Pas de palier III associé	
Morphine *PO*	**ORAMORPH® ACTISKENAN®**	- Abdomen possiblement chirurgical - Manifestations neurologiques - Syndrome d'Apnée Obstructive du Sommeil (SAOS)	- Atteinte respiratoire sévère - Insuffisance rénale sévère - Insuffisance hépatique sévère.
Morphine IV	**MORPHINE® (PCA dès 6 ans)**		

B. INDICATIONS EN FONCTION DE LA PATHOLOGIE

- Douleur nociceptive : utiliser les antalgiques de palier adapté (I, II, III).
- Douleur neuropathique : le LAROXYL® est le plus utilisé.
- Spasmes abdominaux : antispasmodiques (SPASFON®). Il n'y a pas de justification à « respecter » une douleur abdominale (traiter n'entrave pas la prise en charge étiologique).
- Corticoïdes : en Cancérologie, soins palliatifs ou en cas de pathologie inflammatoire.

5. UN EXEMPLE DE DOULEUR AIGUE : LA CRISE VASO-OCCLUSIVE DU DREPANOCYTAIRE

Plusieurs protocoles sont possibles ; en voici un à titre d'exemple :

- Au domicile :
  - Paracétamol, puis AINS en cas d'échec, puis codéine + paracétamol en cas d'échec.
- A l'hôpital :
  - MEOPA : inhalation dès l'arrivée pour un soulagement initial et pour la pose d'une voie veineuse
  - Prise des constantes, hydrater, réchauffer, surveiller
  - Evaluer la douleur :
    - Avant 6 ans : échelle EVENDOL ou échelle des visages
    - Après 6 ans : EVA.
  - Réévaluer la douleur toutes les heures
  - Après mise en condition :
    - NUBAIN® IR puis relais par NUBAIN® en perfusion continue OU, si douleur très intense : morphine orale à libération immédiate (ORAMORPH®)
    - Associer systématiquement paracétamol
    - Si douleurs abdominales : SPASFON® injectable
  - Si douleurs non contrôlées (EVA > 4 ou EVENDOL > 6) :
    - Possibilité d'utiliser le MEOPA 20 minutes toutes les 4 heures pour passer un cap difficile
    - Puis passer à la MORPHINE IV par PCA.
- Utilisation de la morphine
  - Voie orale = morphine sirop/ampoule/gélule per os :
  - « libération immédiate » = sirop (ORAMORPH®), gélule (ACTISKENAN®, SEVREDOL®) :
    - Interdoses si douleurs persistantes : 1/2 de la dose reçue sur 4 h
    - Délai d'action : 30 min
  - « libération prolongée » = gélule (SKENAN® LP, MOSCONTIN®) :
    - En relais éventuel au bout de 24 h de la forme à libération immédiate,
    - Délai d'action : 2–4 h.
  - Voie intraveineuse :
    - Posologies :
      - dose de charge : 0,1 mg/kg,
      - puis titration : doses de 0,025 mg/kg toutes les 5 min jusqu'à antalgie,
      - relais IV continue : posologie efficace (dose totale injectée après titration) = dose pour 4 h,
      - ± PCA : bolus de 0,02 mg/kg avec période réfractaire de 5–10 min entre chaque bolus
    - Délai d'action : 5 min.
  - Effets indésirables (prévention et gestion) :
    - Prise en charge d'un surdosage par NARCAN® : dose de charge de 0,01 mg/kg, relais par perfusion continue
    - Prévention systématique de la constipation : laxatif type macrogol.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Evaluer la douleur avec un outil adapté : EVA si > 6 ans. • Réévaluer avec le même outil et adapter le traitement. **INADMISSIBLE** • Négliger une douleur = 0. Toute douleur est une urgence qu'il faut traiter.	• Expliquer aux parents et rassurer l'enfant. • Thérapeutiques antalgiques non médicamenteuses efficaces. • PCA à partir de 6 ans. • Il existe une période réfractaire entre l'efficacité d'un agoniste/antagoniste (type NUBAIN®) et la morphine. • Attention, restriction d'utilisation de la codéine après 12 ans et après échec d'antalgiques de palier I.

SAVOIR EVALUER LA DOULEUR DE L'ENFANT PAR LES OUTILS D'EVALUATION ADAPTES

JE COCHE

TROIS méthodes d'évaluation :

- **L'échelle Visuelle Analogique est la méthode de référence d'auto-évaluation de la douleur**
- **Entre 4 et 6 ans, l'EVA est associée à un autre outil d'auto-évaluation : jetons ou échelle de 6 visages**
- **L'hétéro-évaluation est la seule possibilité d'évaluation de la douleur chez l'enfant < 4 ans.**

REPERER, PREVENIR, ET TRAITER LES MANIFESTATIONS DOULOUREUSES POUVANT ACCOMPAGNER LES PATHOLOGIES DE L'ENFANT
CONNAITRE LES MOYENS NON MEDICAMENTEUX UTILISABLES CHEZ L'ENFANT

JE COCHE

QUATRE principes de traitement :

- **Le traitement antalgique est institué en parallèle au traitement étiologique**
- **Diminuer l'intensité de la douleur en dessous du seuil de 3/10 sur l'EVA**
- **Réévaluer et adapter le traitement**
- **Guetter les effets indésirables.**

JE COCHE

CINQ types de traitement :

- **A chaque palier son antalgique : niveau I (paracétamol), II (tramadol, codéine ou nalbuphine) ou III (morphine)**
- **Méthodes de distraction, de relaxation, voire d'hypno-analgésie ont de véritables vertus antalgiques**
- **Douleur nociceptive : utiliser les antalgiques de palier I, II ou III**
- **Douleur neuropathique : tricycliques (LAROXYL®)**
- **Spasmes abdominaux : antispasmodiques.**

TABLEAU FLASH

PALLIER	SUBSTANCE	POSOLOGIE	AMM
1	PARACÉTAMOL PO	15 mg/kg/6h	NÉONATAL
	PARACÉTAMOL IV	< 1A ou < 10kg = 7,5 mg/kg/6h > 1A et > 10kg = 15 mg/kg/6h	
	AINS PO	10 mg/kg/8h	3M
	AINS IV	1 mg/kg/8h	15A
2	CODEINE		12A
	NALBUPHINE IV	0,05 mg/kg/h	18M
	NALBUPHINE RECTALE	0,1 mg/kg/h	
	TRAMADOL PO	5 mg/kg/j	3A
	TRAMADOL LP	1 /j	12A
3	MORPHINE PO	LIBÉRATION IMMÉDIATE Charge = 0,5 mg/kg Puis = 1 mg/kg/4h Douleurs = Interdose = 0,5 mg/kg ≤ 2x/4h LIBÉRATION PROLONGÉE En relais	
	MORPHINE IV	TITRATION Charge = 0,1 mg/kg Titration = 0,025 mg/kg/5mln Relais = Dose efficace pour 4h PCA 0,02 mg/kg/5min	

Les références :

- *HAS Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine janvier 2016*
- *Agence Française de Sécurité SAnitaire des Produits de Santé. Recommandations de bonne pratique « Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant », juillet 2009.*
- *Alerte de l'Agence Européenne sur la codéine. Communiqué du 12 avril 2013.*
- *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).*
- *Recommandations sur la « prise en charge de la douleur dans le cadre de l'amygdalectomie chez l'enfant et chez l'adulte ». Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou, Association française de chirurgie ambulatoire, Société française d'anesthésie et de réanimation. Texte long. Paris: SFORL; 2014. http://www.orlfrance.org.*

© Editions Vernazobres-Grego

UE 2
Item 47

PUBERTE NORMALE ET PATHOLOGIQUE

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Expliquer les étapes du développement pubertaire normal, physique et psychologique.*
- *Dépister une avance ou un retard pubertaire.*

INTRODUCTION

- La puberté est le principal événement physiologique de l'adolescence. C'est une période de transition entre l'enfance et l'âge adulte, caractérisée par une série de transformations physiques (accélération de la vitesse de croissance et développement des caractères sexuels secondaires), psychoaffectives et par l'acquisition de la fonction de reproduction. La classification de Tanner permet d'évaluer cliniquement chaque enfant au cours sa puberté.
- Devant une avance pubertaire (avant l'âge de 8 ans chez la fille et 9,5 ans chez le garçon), le problème est de distinguer une puberté dissociée ou l'avance isolée d'un caractère sexuel secondaire, d'une puberté précoce, centrale ou périphérique.
- L'apparition d'un seul caractère sexuel (poussée mammaire ou pilosité pubienne ou apparition de règles), sans accélération de la vitesse de croissance avec une échographie pelvienne normale, des dosages hormonaux normaux et un âge osseux normal définit une puberté dissociée. Une surveillance sans traitement est alors proposée. Une pilosité pubienne prématurée doit faire systématiquement rechercher une origine surrénalienne (tumeur ou hyperplasie congénitale des surrénales).
- Des caractères sexuels précoces avec accélération de la vitesse de croissance font craindre une puberté précoce qu'il convient de confirmer par l'augmentation de la taille et du rapport col/corps de l'utérus, l'avance d'âge osseux et les dosages hormonaux. Il faudra alors faire un test au GnRH pour déterminer l'origine centrale (précisée par l'IRM) ou périphérique.
- Les pubertés précoces avec avance d'âge osseux, exposent au risque de petite taille finale, ce qui justifie leur prise en charge.
- Devant un retard pubertaire, il faut distinguer un retard pubertaire simple d'un hypogonadisme. L'hypogonadisme, peut être d'origine haute (exploré par l'IRM et le test au GnRH) ou basse (le syndrome de Turner chez la fille en particulier).

ADAGES ET DOGMES

- Une pilosité pubienne prématurée doit faire rechercher une tumeur surrénalienne ou une hyperplasie congénitale des surrénales.
- Devant l'apparition prématurée d'un caractère sexuel, la question est de savoir s'il est isolé ou non.
- Que la prémature soit thélarche, pubarche ou ménarche, jusqu'à la puberté l'enfant tu surveilleras.
- Devant des caractères sexuels précoces avec accélération de la vitesse de croissance et avance d'âge osseux, une puberté précoce tu diagnostiqueras (elles sont normales dans la prémature thélarche, pubarche ou ménarche.
- Puberté précoce, tout dépend du test à la LH RH pour orienter vers le caractère central ou périphérique.
- Devant une puberté précoce centrale, tu feras une IRM cérébrale.
- Le syndrome de Klinefelter sera évoqué devant un retard pubertaire, une gynécomastie et une grande taille chez le garçon.
- Devant un retard pubertaire chez la fille, le syndrome de Turner tu évoqueras.
- Chez le garçon, le retard pubertaire est le plus souvent simple.
- Toute maladie chronique peut induire un retard pubertaire avec retard d'âge osseux.
- Un retard pubertaire est aussi évoqué si tous les signes n'apparaissent pas en moins de 4 ans.

DEFINITION

La puberté à travers les âges

	Garçons (ans)	Filles (ans)
Normale	12 (9,5-14)	10,5 (8-13)
Précoce	< 9,5	< 8
Retardée	> 14	> 13

- Puberté dissociée = avance pubertaire isolée d'un seul et unique caractère sexuel secondaire = variation extrême de la normale.
- Prématurée thélarche : développement mammaire prématuré et isolé, observé chez la petite fille (le plus souvent entre 3 mois et 3 ans).
- Prématurée pubarche = prématurée adrénarche : développement prématuré et isolé de la pilosité sexuelle.
- Prématurée ménarche : saignements utérins isolés sans autres signes pubertaires. Elle est exceptionnelle.
- Puberté précoce : apparition d'un ou plusieurs caractères sexuels secondaires avant l'âge de 8 ans chez la fille et 9,5 ans chez le garçon.
- Puberté précoce centrale = puberté précoce iso-sexuelle vraie : c'est une puberté précoce au sens endocrinologique du terme avec mise en route précoce du processus pubertaire normal par activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique.
- Puberté précoce périphérique : développement pubertaire dû à une sécrétion précoce et anormale de stéroïdes sexuels sans activation de tout l'axe hypothalamo-hypophysaire. Cette production autonome est liée à une mutation activatrice au niveau ovarien (syndrome de McCune-Albright) ou testiculaire (testo-toxicose).
- Retard pubertaire : absence de développement pubertaire après 13 ans chez la fille et après 14 ans chez le garçon.
- Trouble du développement pubertaire (différent d'un retard pubertaire) : parfois, les 1ères règles sont retardées, mais la puberté a débuté : c'est une aménorrhée :
  - Chez la fille, les 1ers cycles sont souvent irréguliers et anovulatoires pendant 1 à 2 ans
  - Chez le garçon, un développement insuffisant du volume testiculaire ou des caractères sexuels fait discuter un trouble du développement pubertaire.
- 1ères règles : en moyenne autour de 13 ans, elles apparaissent 2 ans à 2 ans et 1/2 après les 1ers signes pubertaires, au maximum 4 ans après le démarrage pubertaire.
- GnRH = Gonadotrophin Releasing Hormone = LHRH.
- Gondatrophines : terme générique pour designer LH et FSH.
- SDHA : Sulfate de DéHydroépiAndrostérone = hormone surrénalienne.
- 17OH-P : 17 hydroxy-progestérone, hormone qui s'accumule en cas de bloc surrénalien en 21 hydroxylase.
- Iso-sexuels : lorsque les signes pubertaires vont dans le sens du sexe de l'enfant, au contraire d'hétérosexuels (virilisation chez la fille par exemple).

© Editions Vernazobres-Grego

PUBERTE NORMALE

1. PHYSIOLOGIE

- L'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique connaît 3 phases au cours de l'âge pédiatrique :
  - Fœtus et nouveau-né : mise en fonction des cellules gonadotropes
  - Nourrisson et enfant : régression de l'activité (« silence gonadique »)
  - Puberté : reprise d'activité de la fonction gonadotrope.
- « Cascades » physiologiques du déclenchement de la puberté :
  - Le noyau hypothalamique sécrète la GnRH
  - La GnRH, sécrétée de manière pulsatile avec augmentation des pics, stimule la LH et la FSH, en augmentant l'intensité et le nombre de pulses d'abord nocturnes puis tout au long du nycthémère
  - La LH et la FSH, sécrétées également sous forme de pics par l'hypophyse, favorisent la sécrétion des stéroïdes sexuels par les gonades.
- Chez le garçon :
  - La FSH entraîne une augmentation du volume testiculaire puis le développement des tubes séminifères et des spermatozoïdes
  - La LH stimule les cellules de Leydig qui sécrètent la testostérone.
- Chez la fille :
  - La FSH et la LH stimulent la sécrétion d'œstradiol par les ovaires et le cycle folliculaire.
- L'augmentation des hormones surrénaliennes, en particulier la DHA et la SDHA avant la puberté (vers 8 ans chez la fille et vers 10 ans chez le garçon) entraîne un développement de la pilosité sexuelle et axillaire : c'est l'adrénarche ou pubarche.

2. CARACTERISTIQUES CLINIQUES

A. L'AGE

- L'âge d'apparition des 1ers signes pubertaires est très variable (cf. Définition).
- Les facteurs influençant le démarrage pubertaire sont d'ordre génétique (retard ou avance familiale), nutritionnel ou socio-économique (dont le stress ou le sport de compétition).

B. LES CARACTERES SEXUELS

- Schématiquement, l'acquisition des caractères sexuels secondaires se fait selon l'ordre suivant :

Fille	Garçon
Développement d'un bourgeon mammaire	Augmentation bilatérale du volume testiculaire (4 mL ou 25 mm de grand axe)
Développement de la pilosité pubienne puis axillaire (pilosité axillaire débute au stade 4 de la pilosité pubienne)	
Modification de l'aspect de la vulve et des lèvres (imprégnation œstrogénique).	Verge augmente de taille (> 6 cm).
Fin de puberté : règles apparaissent en moyenne 2 ans après le début de la puberté	Fin de puberté : voix mue et gynécomastie physiologique présente dans 50% des cas

- Précisément, le développement des caractères sexuels est coté selon les stades décrits par Tanner. Le stade 1 correspond à l'aspect infantile ou pré-pubère et le stade 5 à l'aspect adulte.
- Le développement des seins (S1-S5), du testicule (G1-G5) et de la pilosité pubienne (P1-P5) est ainsi apprécié.

Stade du développement mammaire (S) et de la pilosité pubienne (P) chez la fille
(d'après la classification de Tanner)

Développement mammaire	Pilosité pubienne
S1- Pré-pubère **S2**- Bourgeon mammaire, élargissement de l'aréole **S3**- Elargissement du sein au-delà de l'aréole, leurs contours ne sont pas distincts **S4**- Accentuation de l'élargissement du sein et de l'aréole qui saille en avant du plan du sein **S5**- Sein adulte ; aréole et sein sur le même plan, saillie seule du mamelon.	**P1**- Absence **P2**- Quelques poils longs recouvrant les grandes lèvres **P3**- Poils noirs, bouclés, plus épais, s'étendant au-dessus de la symphyse pubienne **P4**- Pilosité de type adulte fournie sans extension à la cuisse (limitée au mont de Vénus) **P5**- Pilosité adulte, extension à la partie interne des cuisses, d'aspect triangulaire

Stade du développement des organes génitaux externes (G) et de la pilosité pubienne (P) chez le garçon
(d'après la classification de Tanner)

Organes génitaux externes	Pilosité pubienne
G1- Pré-pubère. Longueur du testicule < 2,5 cm (< 4 mL) **G2**- Volume du testicule : 4 à 6 mL (2,5 à 3 cm), pigmentation du scrotum **G3**- Volume du testicule 6 à 12 mL (3 à 4 cm), allongement de la verge **G4**- Volume du testicule 12 à 16 mL (4 à 5 cm), forte pigmentation du scrotum La verge s'étend en longueur > 6 cm et en largeur **G5**- Maturation du testicule et de la verge de type adulte.	**P1**- Absence **P2**- Quelques poils longs pigmentés à la base de la verge **P3**- Poils noirs, plus épais, s'étendant sur la base et les côtés du pénis **P4**- Pilosité de type adulte, abondante, sans extension **P5**- Pilosité adulte, extension à la partie interne des cuisses et sur la ligne médiane d'aspect losangique

C. LA CROISSANCE PUBERTAIRE ET STATURALE

CROISSANCE		
	Fille	**Garçon**
Pré-pubertaire	5 cm/an	5 à 6 cm/an
Début de la puberté	7 à 8 cm/an	8 à 10 cm/an
Pic de croissance	12 ans	14 ans
Gain total	20-23 cm dont 7 cm après les 1ères règles	25-28 cm
Soudure cartilage croissance	15 ans	17 ans
Age osseux : apparition du sésamoïde du pouce	11 ans	13 ans

D. COMPOSITION CORPORELLE

- La croissance pondérale s'accélère vers 6 ans chez la fille et 9 ans chez le garçon. Avant la puberté, le rapport masse maigre/masse grasse est identique dans les 2 sexes, puis la masse musculaire et la masse squelettique deviennent plus importantes chez le garçon.
- La moitié de la masse osseuse est acquise pendant la puberté, justifiant la recommandation d'apport calcique suffisant dans l'alimentation ainsi qu'une supplémentation en vitamine D.

© Editions Vernazobres-Grego

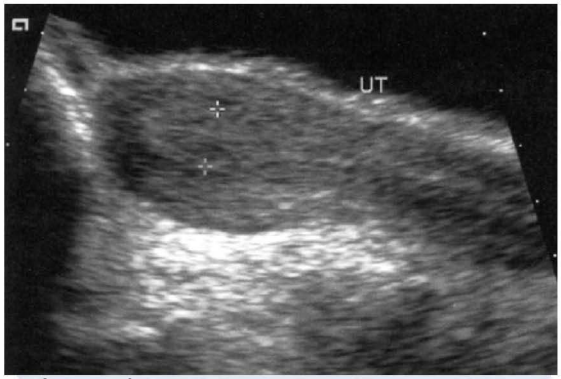
E. STATUT PSYCHIQUE

- L'adolescence est l'âge « difficile » : conflits familiaux, conduites addictives, troubles du comportement alimentaire et tentatives de suicide…

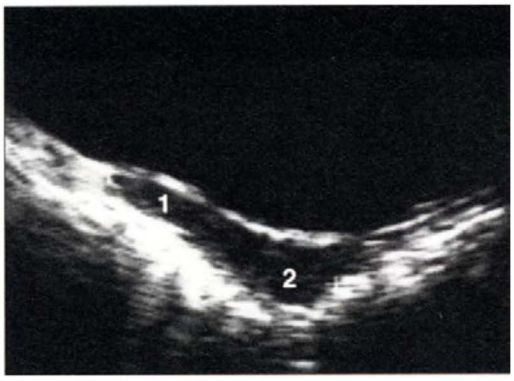
3. EXPLORATIONS TEMOIN DU DEBUT DE PUBERTE

- Age osseux : apparition de l'os sésamoïde du pouce, 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon.
- Dosages hormonaux chez la fille :
  - Œstradiol détectable, mais peu réalisé en pratique du fait de grande fluctuations
  - Test au GnRH : pic de LH > pic de FSH et pic de LH > 5 UI/mL.
- Dosages hormonaux chez le garçon :
  - Testostérone détectable
  - Test au GnRH : pic de LH > pic de FSH et pic de LH > 5 UI/mL.
- Echographie pelvienne :
  - Longueur utérine > 35 mm avec un corps utérin qui s'infléchit et qui devient plus épais que le col. On note la présence d'une ligne de vacuité utérine (imprégnation œstrogénique)
  - Augmentation du volume ovarien avec présence d'une activité folliculaire.

INTERET DE L'ECHOGRAPHIE PELVIENNE POUR EVALUER LE STADE PUBERTAIRE



Utérus pubère : grand axe > 3,5 cm avec corps > col et aspect piriforme de l'utérus



Utérus impubère : le col (2) est plus grand que le corps (1)

PUBERTE PRECOCE

1. VARIANTE DE LA NORMALE OU PUBERTE DISSOCIEE

<table>
<tr><th>Prématurée thélarche
chez la fille</th><th>Prématurée pubarche
dans les 2 sexes</th><th>Saignements chez la fille</th></tr>
<tr><td>Développement des seins sans pigmentation aréolaire, sans pilosité sexuelle ni imprégnation vulvaire</td><td>Pilosité pubienne sans développement mammaire ni testiculaire (prématurée pubarche 3 fois plus fréquente chez la fille)</td><td rowspan="2">Saignements utérins : il faut éliminer alors une cause locale (lésion vulvaire, corps étranger, rhabdomyosarcome utéro-vaginal ou prolapsus urétral)</td></tr>
<tr><td>Le plus souvent
entre 3 mois et 3 ans</td><td>Le plus souvent vers 7-8 ans</td></tr>
<tr><td colspan="3">Caractère isolé
Absence d'accélération de la vitesse de croissance
Echographie pelvienne : normale et absence de signe pubertaire
Age osseux non avancé
Dosages hormonaux normaux (sauf pour la prématurée pubarche où le SDHA est élevé)
Echographie surrénalienne (faite en cas de pilosité pubienne ou axillaire) : normale</td></tr>
<tr><td>Surveillance simple
Le développement disparaît le plus souvent, mais peut persister
La surveillance est indispensable : une puberté précoce vraie peut apparaître secondairement</td><td>Surveillance
Attention à une forme atypique d'hyperplasie congénitale des surrénales ou à une tumeur secrétant des androgènes (corticosurrénalome)
L'âge de déclenchement de la puberté est parfois un peu avancé</td><td>Surveillance
Moins de 5% des filles débutent leur puberté par des menstruations qui disparaissent après quelques cycles</td></tr>
<tr><td colspan="3">Pas de traitement</td></tr>
</table>

2. PUBERTE PRECOCE

BILAN :

- **Echographie pelvienne chez la fille, +/- surrénalienne.**
- **Dosage testostérone chez le garçon.**
- **Age osseux.**
- **Signes d'hyperandrogénie (= pilosité) : 17OH progestérone plasmatique + androgènes.**
- **Test au GNRH :**
  - **Pic de LH > FSH et pic de LH > 5 UI/L = puberté précoce centrale**
  - **Absence de pic de LH (LH bloquée) = puberté précoce périphérique.**

A. PUBERTE PRECOCE CENTRALE

	ETIOLOGIES	
	Fille	**Garçon**
Idiopathique	80%	20%
Organique et pathologique	20%	80%

© Editions Vernazobres-Grego

1- Diagnostic

- Antécédents familiaux volontiers retrouvés.
- Tableau clinique de puberté iso-sexuelle harmonieuse (dans le sens du sexe de l'enfant).
- 10 fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon.
- Chez la fille : sein > S2 ± pilosité pubienne > P2.
- Chez le garçon : développement bilatéral et symétrique des testicules > G2, pilosité pubienne > P2.
- Dans les 2 sexes, on cherche l'existence de taches cutanées (neurofibromatose de type 1), de troubles visuels, de céphalées, de syndrome polyuro-polydipsique (tumeur de la région chiasmatique).
- Chez la fille, 80% des pubertés précoces sont idiopathiques ; chez le garçon, un processus tumoral neurogène est retrouvé dans près de la moitié des cas. Plus l'âge est éloigné de l'âge pubertaire théorique, plus le risque de trouver une étiologie organique est élevé.

Puberté précoce centrale = IRM cérébrale.

2- Diagnostic étiologique

- Tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire (hamartomes ou gliome du chiasma dans la maladie de Recklinghausen).
- Le craniopharyngiome n'induit pas de puberté précoce, mais une cassure staturale !
- Malformation congénitale (kyste arachnoïdien).
- Traumatique ou post-radique.
- Post-infectieuse : méningite, encéphalite, toxoplasmose.
- Maladie générale : maladie de Recklinghausen, sclérose tubéreuse de Bourneville.
- Idiopathique.



B. PUBERTE PRECOCE PERIPHERIQUE

1- Diagnostic clinique

- Chez la fille :
  - Iso-sexuelle = tableau clinique d'une puberté précoce centrale
  - Hétérosexuelle = signes de virilisation : acné, hypertrophie clitoridienne, pilosité pubienne et axillaire sans développement mammaire et modification de la voix.
- Chez le garçon :
  - Iso-sexuelle uniquement : les testicules restent infantiles (développement des testicules sous la dépendance de LH et FSH qui restent basses dans les formes périphériques par feed back négatif), sauf dans une tumeur des testicules ou testoxicose
  - Souvent asymétrie testiculaire.

2- Examens complémentaires

- Echographie pelvienne et testiculaire.
- Selon orientation clinique :
  - IRM abdomino-pelvienne
  - Test au SYNACTHENE® (cortisol et 17OH P).

3- Diagnostic étiologique

- Hyperplasie congénitale des surrénales (bloc en 21 hydroxylase).
- Tumeur surrénalienne (corticosurrénalome).
- Kyste(s) de l'ovaire, tumeur de l'ovaire ou des testicules (cellules de Leydig).
- Mutations activatrices (autonomisation des gonades) :
  - Testotoxicose chez le garçon (mutation activatrice du récepteur de la LH)
  - Syndrome de McCune-Albright chez la fille (mutation de la sous-unité alpha de la protéine G) (photo) : dysplasie osseuse, plages cutanées de couleur chamois à bord effrangé (contrairement aux taches café au lait arrondies de la NF1).
- Origine médicamenteuse (crème œstrogénique ou médicaments).





Syndrome de McCune Albright

RETARD PUBERTAIRE

1. AFFIRMER LE RETARD PUBERTAIRE

- Absence de bourgeon mammaire chez la fille après l'âge de 13 ans.
- Volume testiculaire < 4 mL ou < 25 mm (aspect infantile des organes génitaux externes), après 14 ans chez le garçon.
- Absence de puberté complète 4 ans après l'apparition des 1ers caractères sexuels.

2. REALISER UN EXAMEN COMPLET

- Etablir une courbe de croissance :
  - Taille :
    - × Retard simple : ralentissement progressif précoce vers 8-10 ans
    - × Etiologie intracrânienne : infléchissement statural important d'emblée, voire cassure.
  - Poids :
    - × Hypotrophie : permet de préciser une cause nutritionnelle et/ou digestive du retard pubertaire
    - × Obésité associée à une petite taille ou à l'absence d'accélération de la vitesse de croissance et impubérisme = obésité syndromique.

© Editions Vernazobres-Grego

- En faveur d'un hypogonadisme et d'une indication à l'exploration :
  - × Antécédents familiaux d'infertilité
  - × Antécédents personnels : maladie chronique ou traitement (corticoïdes ?)
  - × Signes d'hypogonadisme congénital ou anomalie de développement des OGE :
    - ↪ Micro-pénis
    - ↪ Verge hypospade
    - ↪ Ectopie testiculaire
    - ↪ Volume testiculaire très réduit.
- Signes d'hypogonadisme syndromique :
  - × Anosmie
  - × Retard psychomoteur
  - × Malformations, dysmorphie faciale
  - × Anomalie neurologique.

• En faveur d'un retard simple :
- Garçon (exceptionnel chez la fille)
- Petite taille harmonieuse et isolée ou absence d'accélération de la vitesse de croissance
- Antécédents familiaux :
  - × 1ères règles après 15 ans chez les femmes de la famille
  - × Croissance linéaire post-pubertaire à 17 ans pour les hommes.

3. PRESCRIRE UN BILAN SI NECESSAIRE

- Age osseux et échographie pelvienne.
- LH, FSH, prolactine, testostérone (garçon).
- IGF1 selon la courbe de croissance ou dans le cadre d'un bilan d'insuffisance ante-hypophysaire.
- Le test au GnRH et le dosage d'inhibine B ne sont pas à faire en 1ère intention.
- Orientations diagnostiques :
  - FSH et LH élevées : retard pubertaire périphérique = hypogonadisme hypergonadotrophique
  - FSH et LH basses, inhibine B basse, réponse faible au test au GnRH : retard pubertaire central = hypogonadisme hypogonadotrophique
  - FSH et LH modérément basses, réponse forte au test au GnRH et augmentation de l'inhibine B : retard pubertaire simple = extrême de la normale.

A. GONADOTROPHINES ELEVEES ET STEROIDES BAS (HYPOGONADISME HYPERGONADOTROPHIQUE)

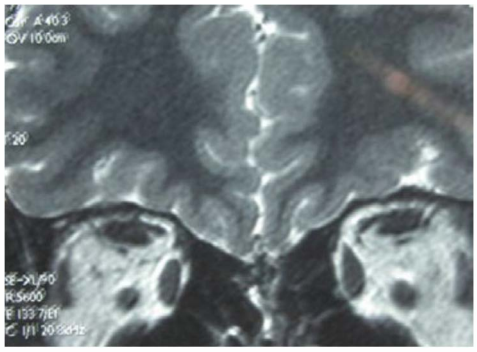
- Pas de test au GnRH.
- Hypogonadisme d'origine périphérique = caryotype même si aucune dysmorphie évocatrice :
  - Chez la fille :
    - × Syndrome de Turner : 45 XO (1/2.500 filles)
    - × Dysgénésie gonadique pure
    - × Lésion ovarienne acquise : torsion, toxique, virale, auto-immune
    - × Insensibilité complète aux androgènes (46 XY) (« testicule féminisant »).
  - Chez le garçon :
    - × Syndrome de Klinefelter : 47 XXY (1/600 garçons)
    - × Anorchidie congénitale ou insuffisance gonadique acquise (castration chimique ou chirurgicale)
    - × Dysgénésie gonadique.


Syndrome de Turner

B. GONADOTROPHINES BASSES ET STEROIDES BAS
(HYPOGONADISME HYPOGONADOTROPHIQUE)

1- Test au GnRH sans réponse = déficit hypophysaire organique

- Le test n'est interprétable que si l'âge osseux est > 13 ans chez le garçon ou > 11 ans chez la fille.

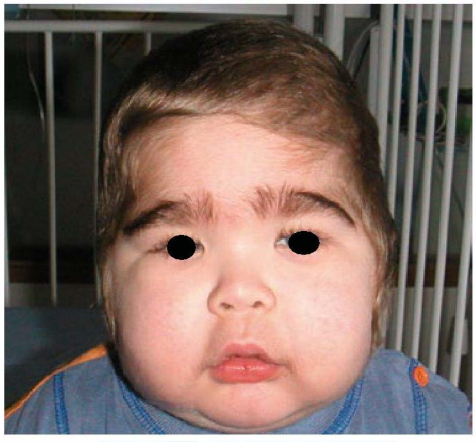


Agénésie des bulbes olfactifs dans le cadre du syndrome de Kallmann-De Morsier

Hypogonadisme hypogonadotrophique : causes
• IRM anormale : – Tumeur : craniopharyngiome en particulier, adénome à prolactine rare – Lésions séquellaires : traumatisme, infection, irradiation – Déficit gonadotrope avec anosmie = syndrome de Kallmann-De Morsier (agénésie des bulbes olfactifs). • IRM normale : – Déficit gonadotrope sans anosmie – Déficit isolé en LH – Syndrome malformatif (obésité syndromique = Prader-Willi).

2- Test au GnRH sans réponse : déficit hypophysaire fonctionnel (dans le cadre d'une pathologie générale)

- Pathologie chronique : insuffisance rénale, cardiaque, respiratoire, maladie inflammatoire chronique de l'intestin, anémie chronique.
- Corticothérapie au long cours.
- Malnutrition : maladie cœliaque non traitée, anorexie mentale.
- Pathologie endocrinienne : hypothyroïdie, déficit en GH, hypercorticisme.
- Sport avec entraînement intensif.
- Diagnostic différentiel : retard simple (diagnostic d'élimination).



Corticothérapie au long cours

3- Retard simple

- Diagnostic le plus fréquent des retards pubertaires.
- Idiopathique dans 70% des cas chez le garçon et 50% chez la fille.
- Antécédents familiaux fréquents.
- Motif de consultation : retard statural avec infléchissement progressif, sans cassure.
- Maturation sexuelle éventuellement débutante (verge et organes génitaux externes de taille normale), mais insuffisante.
- Retard d'âge osseux < 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon.
- Absence de maladie chronique et de symptomatologie compatible avec une atteinte centrale.
- Retard scolaire et immaturité.
- Diagnostic d'élimination imposant une surveillance, avec un bon pronostic pubertaire et statural.
- Si doute, nécessité d'un test au GnRH et dosage inhibine B: meilleure réponse au test et valeurs plus élevées que dans un hypogonadisme hypogonadotrope.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Suspicion de puberté précoce chez la fille : échographie utérine. **INADMISSIBLE** • Evoquer devant une avance pubertaire d'origine centrale, un craniopharyngiome = 0. Le craniopharyngiome donne des retards de taille et pas des avances !	• La recherche d'une HTA, mais également des signes d'hyperandrogénie orientent vers une origine surrénalienne. • Des taches cutanées café-au-lait orientent vers une neurofibromatose de type 1 avec gliome du chiasma, des taches cutanées de couleur chamois à bord effrangé orientent vers un syndrome de McCune Albright. • L'apparition précoce de deux caractères sexuels secondaires n'est jamais anodine : un bilan est indispensable. • Ne pas se lancer dans des bilans complets et coûteux devant une suspicion d'avance pubertaire, une échographie pelvienne chez la fille suffit initialement dans la majorité des cas.

PUBERTE NORMALE

JE COCHE

TROIS repères clés :

- **Apparition des caractères sexuels secondaires :**
  - **Classification de Tanner : évalue le stade pubertaire**
  - **1er signe chez le garçon : augmentation du volume testiculaire**
  - **1er signe chez la fille : développement d'un bourgeon mammaire, 2 ans avant la ménarche ?**
- **Période d'accélération de la vitesse de croissance**
- **Période de maturation osseuse.**

JE COCHE

TROIS examens témoin du début de puberté :

- **Age osseux : os sésamoïde du pouce**
- **Dosages hormonaux : test au GnRH = pic de LH > 5 UI/mL**
- **Echographie pelvienne chez la fille : augmentation de la longueur utérine.**

AVANCE PUBERTAIRE

VARIANTE DE LA NORMALE OU PUBERTE DISSOCIEE

JE COCHE

- **Un seul caractère sexuel en avance.**
- **Absence d'accélération de la vitesse de croissance.**
- **Echographie pelvienne chez la fille : impubère.**
- **Age osseux non avancé.**
- **Attention aux formes atypiques :**
  - **Développement mammaire précoce : éliminer une puberté précoce centrale**
  - **Pilosité pubienne précoce : éliminer une hyperplasie congénitale des surrénales ou une tumeur surrénalienne**
  - **Métrorragies isolées : corps étranger, tumeur ?**

PUBERTE PRECOCE

JE COCHE

Caractères sexuels précoces + accélération de la vitesse de croissance = investigations :

- **Echographie pelvienne chez la fille, +/- surrénalienne.**
- **Dosage testostérone chez le garçon.**
- **Age osseux.**
- **Signes d'hyperandrogénie (= pilosité) : 17OH progestérone plasmatique + androgènes.**
- **Test au GNRH :**
  - **Pic de LH > FSH et pic de LH > 5 UI/L = puberté précoce centrale**
  - **Absence de pic de LH (LH bloquée) = puberté précoce périphérique.**

JE COCHE

Puberté périphérique centrale :

- **IRM cérébrale systématique.**
- **80% de filles, le plus souvent idiopathique.**
- **20% de garçon, étiologie organique à redouter.**

JE COCHE

Puberté précoce périphérique :

- **Puberté précoce périphérique chez la fille :**
  - **McCune-Albright, tumeur ovarienne, apport d'œstrogènes exogènes.**
- **Puberté précoce périphérique testiculaire :**
  - **Testotoxicose ou adénome leydigien, apport exogène de testostérone.**
- **Pilosité pubienne précoce surrénalienne : IRM des surrénales et test au SYNACTHENE® à la recherche d'un corticosurrénalome ou d'un bloc en 21 hydroxylase.**

RETARD PUBERTAIRE

GONADOTROPHINES ELEVEES ET STEROIDES BAS (HYPOGONADISME HYPERGONADOTROPHIQUE)

JE COCHE

- **Un examen : le caryotype.**
- **Une étiologie selon le sexe : syndrome de Turner ou de Klinefelter.**

GONADOTROPHINES BASSES ET STEROIDES BAS (HYPOGONADISME HYPOGONADOTROPHIQUE)

JE COCHE

- **IRM de la région hypothalamo-hypophysaire.**
- **Test au GnRH : LH et FSH sans réponse.**

RETARD SIMPLE

JE COCHE

- **Retard pubertaire isolé dans un contexte familial chez le garçon.**
- **Retard statural avec infléchissement progressif, sans cassure.**
- **Diagnostic d'élimination imposant une surveillance, avec un bon pronostic pubertaire et statural.**

TABLEAU FLASH

PUBERTE	AGE OSSEUX
• FILLE : – Seins – > 8 ans – < 13 ans • GARÇON : – Testicules – > 9,5 ans – < 14 ans	• FILLE : – Sesamoïde = 11 ans – Cartilage soudé = 15 ans • GARÇON : – Sesamoïde = 13 ans – Cartilage soudé = 17 ans
EXAMENS COMPLEMENTAIRES PUBERTE PRECOCE	**EXAMENS COMPLEMENTAIRES RETARD PUBERTAIRE**
• Testostérone / Œstradiol • FSH, LH • Test au LHRH => Distingue origine centrale / périphérique : – Centrale = Pic LH élevé > FSH – Périphérique = LH indosable • Age osseux • Hyperandrogénie : – SDHA – Testostérone – Δ4-Androsténedione – 17OH-Progestérone • Fille : – Echographie pelvienne • Puberté précoce centrale : – IRM cérébrale • Puberté précoce périphérique : – Imagerie gonades	• Testostérone / Œstradiol • FSH, LH => Distingue hypergonadotrope / hypogonadotrope : – Hypogonadotrope = FSH LH basses – Hypergonadotrope = FSH LH hautes • Inhibine B, Test au LHRH => Distingue hypogonadisme hypogonadotrope / retard pubertaire simple : – Hypogonadisme hypogonadotrope = inhibine B basse + réponse faible au test au LHRH – Retard pubertaire simple = inhibine B élevée + bonne réponse au test au LHRH • Age osseux • TSH, T4, IGF1, Cortisol, Prolactine • Hypogonadisme hypogonadotrope : – IRM cérébrale • Hypogonadisme hypergonadotrope : – Caryotype

Les références :

- *Lee PA, Houk CP Physical and psychosexual pubertal development : physiology and pathophysiology of puberty with lessons learned from those with disorders of sex development. Pediatr Endocrinol Rev 2008; 6: 248-56.*
- *R Brauner. Puberté normale et pathologique EMC 2006 : 1-7 (article 3-0721).*

UE 8
Item 245

DIABETE DE TYPE 1 ET 2

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer un diabète chez l'enfant. Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique nutritionnelle et médicamenteuse et planifier le suivi du patient.*
- *Décrire les principes de la prise en charge au long cours.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *HAS Prise en charge du diabète de type I de l'enfant et de l'adolescent 2006.*

INTRODUCTION

- Le diabète de l'enfant est à plus de 90% de type 1.
- La complication principale à redouter est l'acidocétose. Elle est responsable d'un coma dans 10% des cas et représente la principale cause de décès chez l'enfant diabétique.
- Le diabète de type 1 nécessite donc une prise en charge diagnostique et thérapeutique urgente. En effet, les troubles métaboliques et hydro-électrolytiques à la phase inaugurale peuvent rapidement entraîner une acidocétose, révélatrice du diabète (« une bandelette urinaire peut éviter un coma ! »).
- La présentation clinique est souvent typique avec le syndrome cardinal. Il faut respecter les adages :
  - Tout enfant qui se lève plus d'1 fois par nuit pour uriner est un diabétique jusqu'à preuve du contraire.
  - Tout enfant déshydraté avec diurèse conservée est un diabétique jusqu'à preuve du contraire.
- Elle est parfois atypique : l'acidocétose révèle le diabète dans 50% des cas et des douleurs abdominales sont alors présentes dans 1/3 des cas.
  - Le diagnostic de diabète est biologique : glycémie > 11 mmol/L (2 g/L) avec glycosurie.
- Le diabète de type 1 est une maladie chronique impliquant : annonce d'une maladie grave, traitement à vie, éducation thérapeutique, suivi au long cours (carnet diabétique, HbA1c) et dépistage des complications tardives. L'investissement de l'enfant et des parents dans le traitement et la surveillance est fondamental pour espérer un équilibre de la maladie.
- Le diabète de type 2 est l'apanage des enfants en excès pondéral. Il est de moins en moins rare en Pédiatrie.

ADAGES ET DOGMES

- Tout enfant qui se lève plus d'une fois par nuit pour uriner est un diabétique jusqu'à preuve du contraire.
- Tout enfant déshydraté avec diurèse conservée est un diabétique jusqu'à preuve du contraire.
- Surveillance d'une acidocétose : gare à l'œdème cérébral.
- Toute manifestation neurologique chez un diabétique connu est une hypoglycémie jusqu'à preuve du contraire.
- Toute hypoglycémie chez un diabétique doit faire reprendre le schéma thérapeutique de l'insulinothérapie et doit faire rechercher une maladie cœliaque associée.
- Il faut suivre des cours pour avoir « son permis de diabète » : auto-surveillance

Editions VG ©

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Définition OMS 1997 :
  - Diabète : glycémie > 7 mmol/L (1,26 g/L) à 2 reprises sur un prélèvement veineux à jeun depuis 8 heures, ou manifestation clinique avec glycémie > 11 mmol/L (2 g/L), ou glycémie > 11 mmol/L 2 heures après une charge orale en sucre
  - Intolérance au glucose si glycémie comprise entre 1,1 et 1,26 (5-7 mmol/L).
- Le diabète de type 1 apparaît sur un terrain génétiquement déterminé, où des facteurs environnementaux déclenchent un processus auto-immun :
  - Prédisposition génétique :
    - Liaison avec HLA DR3, DR4, DQ B1*0302 en particulier
    - 5% de risque si diabétique dans la famille nucléaire (parents, frères ou sœurs)
    - 30% si les 2 parents sont diabétiques.
  - Facteurs environnementaux :
    - Aucun agent pathogène ni toxique n'a fait la preuve de son imputabilité
    - Un jumeau monozygote n'ayant qu'un risque de 50% d'être atteint, la génétique n'explique pas tout.
  - Mécanisme auto-immun :
    - Il est responsable d'une inflammation (insulite), puis destruction massive et irréversible de la partie endocrine du pancréas (cellules bêta des îlots de Langerhans) par des auto-anticorps. L'hyperglycémie par carence insulinique apparaît lorsqu'il ne reste plus qu'environ 15 % des cellules bêta fonctionnelles
    - Les auto-anticorps sont au nombre de 5 : anticorps anti-GAD, anticorps anti-IA2, anticorps anti-ICA (cytoplasmes d'îlots de Langerhans), anticorps anti-ZnT8 et anticorps anti-insuline avant insulinothérapie.
  - L'insulinopénie absolue qui en résulte est responsable d'hyperglycémie. Cette dernière induit un passage de sucre dans les urines lorsqu'elle atteint des taux sanguins supérieurs à 1,8 g/L.
  - La glycosurie entraîne avec elle une grande quantité d'eau (polyurie), responsable d'une déshydratation. L'enfant a alors soif et boit beaucoup, on parle de polydipsie. Associés à la déshydratation, des troubles ioniques et une asthénie s'installent et expliquent le syndrome cardinal.
- Le diabète de type 2 est caractérisé par l'association à des degrés variables d'une insulinorésistance et d'une insulinopénie relative, le plus souvent dans le cadre d'une obésité avec ou sans syndrome métabolique.

EPIDEMIOLOGIE

1- Diabète de type 1

- Incidence de 1/1.000 avec un sex-ratio de 1.
- L'incidence s'accroît régulièrement avec l'âge, jusqu'à atteindre un pic étalé sur 3 ou 4 ans au moment de la puberté. Toutefois, ces dernières années, la prévalence augmente entre 0 et 4 ans.

2- Diabète de type 2

- Il atteint essentiellement l'adulte. Toutefois, depuis quelques années, l'âge de diagnostic s'abaisse et des cas sont diagnostiqués dès l'adolescence, voire dès l'enfance. Sa prévalence chez l'enfant croît de façon parallèle à la prévalence de l'obésité dans cette tranche d'âge. Le diabète de type 2 chez les adolescents obèses représente environ 5% des nouveaux cas de diabète.

DIABETE INSULINODEPENDANT DE TYPE 1

1. DIAGNOSTIQUER UN DIABETE CHEZ L'ENFANT

A. CLINIQUE

- Révélation classique par le syndrome cardinal : polyuro-polydipsie, amaigrissement, polyphagie et asthénie.
- Acidocétose « clinique » révélatrice du diabète dans 50 % des cas (acidocétose biologique dans 50% des cas) :
  - Hyperventilation d'acidose simulant une détresse respiratoire
  - Douleurs abdominales dans 1/3 des cas, vomissements.
- Plus rarement, découverte systématique :
  - Lors d'un bilan (sang ou urine) réalisé pour un autre motif
  - Lors d'une exploration systématique de la fratrie ou d'une maladie auto-immune.
- Symptomatologie piège imposant la recherche d'un diabète :
  - Comportement potomane habituel
  - Fatigue isolée
  - Perte de poids avec anorexie
  - Difficultés scolaires
  - Douleurs abdominales et vomissements simulant une appendicite
  - Constipation (l'hypokaliémie peut entraîner un ralentissement du transit intestinal)
  - Infections cutanées récidivantes.
- Attention, le diagnostic de diabète doit aussi être évoqué chez les nourrissons (évolution beaucoup plus rapide car ils n'ont pas d'accès libre à l'eau).

B. CONFIRMATION BIOLOGIQUE

Diagnostic biologique

Le diagnostic est biologique et représente une urgence médicale.
Glycémie veineuse > 11 mmol/L (2 g/L) ou
glycémie veineuse à jeun > 7 mmol/L (1,26 g/L).

- Hyperglycémie et cétose sont des conséquences directes de l'insulinopénie profonde.
- Glycosurie souvent associée à une cétonurie à la bandelette urinaire.
- HGPO d'indication exceptionnelle dans le diabète de type 1.
- Attention à la signification de la cétose :
  - Cétose, hyperglycémie et glycosurie : souvent secondaires à un stress ou une maladie infectieuse
  - Cétose sans glycosurie : due au jeûne, non spécifique du diabète.
- L'HbA1c n'est pas un examen fiable pour le diagnostic.

C. BILAN INITIAL HORS SITUATION D'URGENCE

1- HbA1c

- Dosage de l'HbA1c : évaluation glycémique des 3 derniers mois.
- Souvent > 8% au diagnostic.
- Ce dosage n'a pas de valeur diagnostique.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Confirmation de l'origine auto-immune

- Recherche d'auto-anticorps :
  - Anticorps anti-GAD
  - Anticorps anti-IA2
  - Anticorps anti-ZnT8
  - Anticorps anti-insuline avant insulinothérapie.
- Recherche de maladies auto-immunes associées.
- Recherche de groupes HLA à risque : HLA DR3, DR4.

3- Bilan des pathologies auto-immunes associées

- Bilan thyroïdien : TSH, recherche d'auto-anticorps antithyroïdiens.
- Maladie cœliaque : IgA anti-transglutaminase et IgA totales.
- Plus rare et à rechercher en fonction de la clinique : maladie d'Addison (dosage des Ac anti-21-hydroxylase) et gastrite auto-immune (dosage des Ac anti-estomac).

4- Bilan des facteurs de risque

a-Facteurs de risque cardiovasculaire

- Hypertension artérielle
- Dyslipidémie (bilan systématique)
- Tabagisme.

b-Autres facteurs influençant le diabète

- Surpoids, obésité
- Sédentarité
- Retard de croissance, retard de développement pubertaire
- Consommation d'alcool, de drogues chez les adolescents
- Difficultés sociales : scolarité, éducation, dynamique familiale, difficultés d'adaptation
- Problèmes psychologiques, troubles alimentaires.

c-Bilan d'atteinte d'organes cibles

- Pas de complications de micro-angiopathie avant 5 ans d'évolution.

5- Annonce d'une maladie grave et dépistage de la famille

- Annonce d'une maladie grave, étape fondamentale, qui nécessite temps et écoute :
  - Annonce du diagnostic par le médecin référent, avec empathie, au cours d'une consultation programmée, dans un lieu calme en vis-à-vis
  - Nécessité d'un temps et d'un espace, cette annonce ne se fait donc jamais en urgence ou aux urgences
  - Entretien avec les 2 parents
  - Attendre un diagnostic de certitude (avec le dosage des auto-anticorps) pour l'annonce du diagnostic
  - S'assurer de la bonne compréhension
  - Adapter le plus possible son discours à l'interlocuteur
  - Annonce d'un projet thérapeutique avec remise d'un Programme Personnalisé de Soins (PPS)
  - Le traitement et les complications sont expliqués et « réexpliqués »
  - Expliquer la maladie à l'enfant si l'âge le permet
  - Proposer un soutien psychologique et programmer un autre entretien à 48 heures.
  - Consigner l'entretien dans le dossier médical.
- La prévalence du diabète est de 5% dans la fratrie : discussion de l'opportunité d'un dépistage biologique dans la famille. (sur le modèle de la maladie cœliaque, même si la fratrie est asymptomatique).

2. SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

A. ACIDOCETOSE

1- Anamnèse

- DEUX situations :
  - Acidocétose révélatrice
  - Diabète connu :
    - × Défaut d'éducation : arrêt ou sous-dosage de l'insuline (adolescents non « observants)
    - × Dysfonctionnement d'une pompe à insuline
    - × Absence de majoration de l'insuline devant une hyperglycémie avec cétonurie lors d'une infection intercurrente.

2- Signes cliniques

- Signes cardinaux classiques.
- Signes respiratoires : polypnée ample et bruyante (dyspnée de Kussmaul) et odeur acétonique de l'haleine.
- Signes digestifs :
  - Nausées et vomissements
  - Douleurs abdominales
  - Distension gastrique ou iléus paralytique reflétant la sévérité du déficit potassique.
- Signes neurologiques : somnolence, obnubilation voire coma (10% des cas).
- Signes de déshydratation voire trouble hémodynamique.
- Conséquences musculaires du déficit potassique :
  - Globe vésical
  - Crampes musculaires
  - Myalgies
  - Paresthésies.
- Hypothermie fréquente.
- Surveillance : température, FC, PA, FR, diurèse, poids, état de conscience, signes de déshydratation, retentissement hémodynamique, ECG systématique (pour évaluer au mieux les conséquences de la dyskaliémie).
- Recherche d'un facteur déclenchant : stress, traumatisme, infection.

3- Examens biologiques

- Glycémie > 11 mmol/L + glycosurie massive avec cétonurie à la bandelette.
- pH < 7,3 et/ou HCO_3- < 15 mmol/L.
- Natrémie variable, kaliémie peu interprétable.

PS : suivre la natrémie corrigée → **Na corrigée = Na mesurée + ([Gly en mmol/L – 5,5]/3)**

- Hémocultures, CRP, ECBU à prescrire en cas de fièvre ou d'hypothermie.

4- Bilan pronostique

- Certains signes de gravité imposent une hospitalisation en Unité de soins intensifs :
  - Troubles hémodynamiques
  - Déshydratation sévère > 10% du poids du corps
  - Coma (score de Glasgow < 12) : 10% des acidocétoses
  - Nourrisson et âge < 4 ans
  - Acidose sévère (pH ≤ 7,1)
  - Hyperosmolarité par hyperglycémie majeure.

© Editions Vernazobres-Grego

5- Traitement de l'acidocétose diabétique : urgence médicale

- TROIS piliers du traitement :
  - Corriger les troubles hémodynamiques et/ou la déshydratation
  - Insulinothérapie IV
  - Eviter les facteurs de risque d'œdème cérébral.

a-Mise en condition

- Mise en place de 2 voies d'abord veineuses
- Collecteur d'urines pour diurèse
- Monitorage cardiorespiratoire et tensionnel
- ECG pour rechercher des signes de dyskaliémie
- Sonde d'aspiration gastrique si trouble de conscience ou vomissements répétés (gastroparésie).

b-Traitement

- Hospitalisation en urgence (en réanimation si facteurs de gravité)
- Proscrire tout apport per os pendant 10 heures environ
- Sérum physiologique : 20 mL/kg en cas de collapsus
- Insulinothérapie :
  - Traitement par insuline d'action rapide par voie IV en pousse seringue électrique (0,05 à 0,1 UI/kg/heure)
  - La correction de l'acidose repose sur l'insulinothérapie
  - Adapter les doses d'insuline en fonction de la glycémie capillaire (ne pas faire baisser la glycémie de plus de 5 mmol/heure).
  - Objectifs : disparition cétonémie et glycémie = 10 mmol/L en 12-24h, passage à insuline sous cutané à 24h
- Réhydratation :
  - Perfusion de NaCl (sérum physiologique), avec KCl 1,5 g/L si fonction rénale et ECG normaux
  - Puis perfusion d'un soluté glucosé et électrolytes à adapter en fonction du ionogramme et de l'ECG. Attention de ne pas dépasser 4 L/m^2/jour (risque d'œdème cérébral)
- Traitement d'un éventuel facteur déclenchant
- Parler à l'enfant et le rassurer
- Expliquer aux parents le bon pronostic des formes communes d'acidocétose, ou la nécessité d'une hospitalisation en réanimation si facteurs de risque.

c-Surveillance

- Clinique :
  - FC, PA, température, diurèse horaire, FR, état de conscience (crainte de l'œdème cérébral), état d'hydratation, BU (recherche de cétose)
  - ECG pour traquer l'hypokaliémie.

Signes ECG de l'hypokaliémie
« T'aplatis Hugh Grant sous cette tornade » – **T'aplatis** = Ondes T plates (voire négativation de l'onde T) – **Hugh Grant** = Apparition d'une onde U (pseudo-allongement de QT avec espace QT normal) – **Sous cette** = Sous-décalage (dépression concave) de ST – **Tornade** = Troubles du rythme auriculaire (ESA, FA), plus rarement ventriculaire (ESV, TV, FV ou torsades de pointes).

  - Examen digestif et respiratoire.

- Paraclinique :
  - Gazométrie veineuse répétée jusqu'à régression de l'acidose. La normalisation du pH est lente (au moins en 12 heures)
  - Glycémie capillaire toutes les 30 minutes pendant 2 heures puis glycémie, glycosurie et cétonurie horaires pendant 8 heures, puis toutes les 2 heures à J1
  - Ionogramme sanguin et urinaire toutes les 2 heures au début
  - Créatinine et NFS quotidiennes
  - Hémocultures, ECBU, radiographie du thorax : selon les circonstances.

d-Complications aiguës de l'acidocétose

- TROIS complications liées à l'acidocétose :
  - Coma
  - Inhalation de liquide gastrique chez l'enfant inconscient
  - Déshydratation et état de choc hypovolémique.
- TROIS complications déclenchées par le traitement :
  - Œdème cérébral :
    - aggravé par des volumes de perfusion élevés, par l'administration de bicarbonates (jamais de bicarbonates dans l'acidocétose), une hypocapnie : PCO_2 < 15 mm de Hg et une urée élevée > 11 mmol/L
    - Survient dans les premières 24 heures
    - Suspecté devant : céphalées, modification de l'état de conscience, bradycardie +/- HTA
    - Prise en charge : transfert en USI et mannitol IV avec diminution du volume de perfusion
  - Trouble du rythme cardiaque sur hypokaliémie. Celle-ci est repérée par l'ECG (déficit intracellulaire, avec kaliémie normale du fait de l'acidose)
  - Hypoglycémie : adapter les débits d'insuline.

e-Profiter de cet événement grave pour insister sur une prise en charge optimale du diabète

B. HYPOGLYCEMIES

- Glycémie capillaire < 0,6 g/L. Ce seuil est spécifique au diabète.
- Inéluctables au cours de la prise en charge, elles doivent être reconnues par le patient et son entourage, au cours de séances d'éducation thérapeutique.

1- Clinique

- Malaise, palpitations, sueurs, pâleur avec asthénie intense.
- Sensation de faim impérieuse, rarement vomissements.
- Trouble du comportement, céphalées, tremblements.
- La nuit : cauchemars, agitation, terreur nocturne.
- Asymptomatique parfois, imposant un contrôle systématique régulier.
- Formes sévères : malaise grave, coma, convulsions ; la survenue au réveil de ces manifestations oriente vers une hypoglycémie nocturne.
- Hypothermie.

Toute manifestation neurologique chez un diabétique connu est une hypoglycémie, jusqu'à preuve du contraire.

Toute hypoglycémie sévère chez un diabétique doit faire reprendre le schéma thérapeutique de l'insulinothérapie et doit faire rechercher une maladie cœliaque associée.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Traitement des hypoglycémies

- Prise en charge par l'enfant seul ou son entourage en urgence.
- Si possible *per os :* sucre rapide (1 morceau de sucre = 5 g/20 kg de poids) puis sucre lent (pain, collation ou repas, selon le moment de la journée).
- Si malaise grave ou vomissements (hospitaliser au décours) :
  - Glucagon IM 0,5 mg si âge < 5 ans ou 1 mg si plus âgé, suivi d'une collation. La glycémie remonte en 10 minutes. Si persistance des signes de gravité = injection en IV de G30 : 10 mL/20 kg puis relais par G10% puis re-sucrage.

3. ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET SUIVI DU PATIENT

A. TRAITEMENT DE FOND

1- Insulinothérapie

- Traitement à vie : prise en charge pour obtenir une HbA1c < 7,5%.
- L'insulinothérapie est le principal élément de la prise en charge, nécessaire pour la survie. Le régime est moins crucial.
- Au cours des 1ers mois, on observe un phénomène appelé lune de miel ou phase de rémission, marqué par une diminution des besoins en insuline. Cette phase peut durer de quelques semaines à plusieurs mois. Ensuite reviennent des besoins normaux en insuline.
- L'insulinothérapie est sous-cutanée.
- En variant les points d'injection (abdomen > > cuisse > fesses > rarement bras et dos [chez les nourrissons]).
- TROIS types de schémas :
  - Conventionnel : 2 injections matin et soir avec insuline rapide et intermédiaire
  - Multi-injections (basale-bolus) : 1 ultra-lente et bolus ultrarapide avant chaque repas
  - A la pompe : autorégulée par l'enfant et/ou sa famille, avec de plus en plus lecture en continu de la glycémie possible.
- Les doses sont adaptées à l'auto-surveillance glycémique, l'activité et l'alimentation :
  - Doses de départ : injections de 1 UI/kg/jour d'insuline
  - Autocontrôles glycémiques réguliers, pré et postprandiaux
  - Cétonémie possible (si glycémie > 2,5 g/L)
  - Autocontrôles des urines (de moins en moins) : glycosurie et cétonurie.
  - BU systématique si glycémie > 2,5 g/l avec 4 UI d'insuline par croix de cétonurie à administrer et a répéter après une heure jusqu'à trois fois avant l'hospitalisation en urgence si échec traitement
- L'autocontrôle permet :
  - L'évaluation des doses
  - En variant les doses de 1 à 2 UI par injection d'insuline ultrarapide en fonction de la glycémie (schéma multi-injections et pompe seulement)
  - Repérage des erreurs diététiques
  - Adaptation en fonction de l'activité (le sport est conseillé).

2- Prise en charge hygiéno-diététique

a-Activité physique

- Le sport doit être encadré par certaines mesures :
  - Information auprès des moniteurs
  - Adaptation des doses d'insuline et des horaires de repas
  - Prévention des hypoglycémies.

b-Consultation avec diététicienne impérative

- Objectifs : éviter les hyperglycémies postprandiales précoces et les hypoglycémies postprandiales tardives
- Apport calorique normal et équilibré : 50% de glucides, 35% de lipides, 15% de protides
- 1 000 calories + 100 calories par année d'âge (sans dépasser 2 200 calories chez la fille)
- Réparties en 20% au petit-déjeuner, 30% au déjeuner et au dîner et 20% en 2 collations
- Pas de grignotage
- Manger à heure fixe
- Eviter les sucres d'absorption rapide (sucreries, fruits) sauf hypoglycémie.

3- Education : observance à vie

a-Compréhension et acceptation de la maladie

- L'annonce est fondamentale pour réussir cette étape.

b-Intégration des modalités d'injections de l'insuline

c-Auto-surveillance *(tenue du carnet du diabétique/logiciel de contrôle des lecteurs de glycémie)*

- Lien indispensable entre l'équipe soignante et l'enfant
- Glycémie capillaire
- Glycosurie et cétonurie
- Dose d'insuline.

« Il faut suivre des cours pour avoir « son permis de diabète » : auto-surveillance »

d-Education de l'enfant et de sa famille pour prévenir l'acidocétose et l'hypoglycémie

- L'éducation fait partie intégrante du traitement préventif des complications. Si une complication apparaît, l'éducation est insuffisante
- Connaissance des signes annonciateurs d'acidocétose : asthénie, polyurie, soif, nausées, vomissements, amaigrissement, dyspnée, douleurs abdominales, odeur acétonique de l'haleine
- Connaissance des circonstances favorisantes
- Auto-surveillance du diabète : dépister et distinguer une cétose débutante avec cétonurie et glycosurie d'une cétonurie de jeûne, isolée
- Connaître les symptômes de l'hypoglycémie et la conduite à tenir.

4- Soutien psychologique

- La coexistence d'une maladie chronique et des perturbations liées à l'adolescence engendre des situations psychologiques instables.
- L'équipe pluridisciplinaire et l'école du diabète viendront en aide.

5- Mesures médico-sociales

- Mise en relation avec l'Association des Jeunes Diabétiques (AJD).
- Exonération du ticket modérateur et prise en charge à 100% au titre de l'ALD30.
- Remplir un Projet d'Accueil Individualisé (PAI) pour le régime et la prise en charge des complications en milieu scolaire.

© Editions Vernazobres-Grego

4. DECRIRE LES PRINCIPES DE LA PRISE EN CHARGE AU LONG COURS

A. COMPLICATIONS A LONG TERME

1- Complications de micro-angiopathie

- Elles n'apparaissent qu'après 5 ans d'évolution minimum.
- 1 à 3% chez l'enfant avant 12 ans, 10 à 15% à l'adolescence.
- Les complications dégénératives font la gravité du diabète à long terme.
- Elles sont très corrélées à l'équilibre glycémique et donc à l'HbA1c.
- Rétinopathie dépistée par le fond d'œil, angiographie à la fluorescéine si le fond d'œil est anormal sur seul avis de l'ophtalmologiste.
- Néphropathie dépistée par le dosage de la microalbuminurie et de la créatininémie.

2- Lipodystrophies

- Hypertrophies du tissu adipeux, liées à la répétition d'injections d'insuline au même site.
- Elles entraînent une diffusion anarchique de l'insuline dans le tissu sous-cutané.
- Elles imposent l'arrêt temporaire des injections à l'endroit concerné.

3- Macro-angiopathie non vue en Pédiatrie

B. SUIVI MULTIDISCIPLINAIRE

1- Education thérapeutique, importance de l'observance

- C'est une maladie chronique à traiter toute la vie.
- Suivi du carnet du diabétique (traitement, doses, manifestations d'hypoglycémie).
- Prise en charge gynécologique et contraception adaptée à l'adolescence.
- Taille, poids, FC, PA, diurèse, points d'injections, examen cardiovasculaire, neurologique, examen buccodentaire, cutané (pieds) et ophtalmologique.
- Le calendrier vaccinal est sans particularité chez l'enfant diabétique.

2- Intégration dans une équipe associant médecins, infirmières coordinatrices, diététiciennes, psychologues, assistantes sociales : **l'école du diabète**

3- Suivi biologique

- HbA1c, suivi systématique, 4 fois par an.
- Glycémie veineuse à jeun, 1 fois par an (contrôle de l'auto-surveillance glycémique chez les patients concernés).
- Attention bilan suivant à partir de 5 ans d'évolution.
- Bilan lipidique (CT, HDL-c, TG, calcul du LDL-c), 1 fois par an.
- Microalbuminurie, 1 fois par an.
- Créatininémie à jeun, calcul de la clairance de la créatinine, 1 fois par an.
- Après 10 ans d'évolution, il est utile de faire tous les 2 ans un fond d'œil si absence d'anomalie.
- TSH et IgA anti-transglutaminase, 1 fois par an.

DIABETE DE TYPE 2

EPIDEMIOLOGIE

- C'est l'équivalent du diabète de type « gras » ou « insulinorésistant » de l'adulte. Il n'existait pas chez l'enfant, mais, depuis 10 ans, son incidence est croissante, du fait de l'augmentation des enfants à risque.
- Enfants à risque :
  - Obésité sévère
  - Maladies génétiques avec obésité (dont syndrome de Prader-Willi)
  - Antécédents familiaux de diabète de type 2 au 1er ou 2ème degré
  - Symptômes ou pathologies volontiers associés à une insulinorésistance :
    - *Acanthosis nigricans*
    - HTA
    - Dyslipidémie
    - Ovaires polykystiques.

1. DIAGNOSTIQUER UN DIABETE DE TYPE 2

- Dépistage systématique pour les groupes à risque.
- Diagnostic biologique de diabète identique au type 1.
- Absence d'auto-anticorps = le diagnostic est donc un diagnostic contextuel et d'élimination …
- Une HbA1c ≥ 6,5% est un critère diagnostique de diabète de type 2.
- En cas de révélation aiguë, hyperosmolarité plus fréquente qu'acidocétose.

DIABETE TYPE 1	DIABETE TYPE 2
• Insulinodépendant • Terrain auto-immun • Fréquent en Pédiatrie • Début bruyant.	• Non-insulinodépendant • Terrain de surcharge pondérale • Rare en Pédiatrie, plutôt chez l'adulte • Début à bas bruit. • Antécédents familiaux métaboliques (à la différence du type I où l'on retrouve des antécédents auto-immuns)

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- Traitement des symptômes ou pathologies associés.
- Exercices physiques et diététique adaptée.
- Médicaments : antidiabétiques oraux.
- Les biguanides (metformine – GLUCOPHAGE®) sont utilisés avec AMM chez l'enfant.
- En cas de décompensation aiguë ou glycémie > 2,5 g/l ou HbA1c > 9%, traitement par insuline.



***Acanthosis nigricans* : stries noirâtres au niveau des plis**

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Insulinothérapie à vie. • Education et suivi du carnet diabétique. • Manifestation neurologique dans le cadre d'un diabète : hypoglycémie ? **INADMISSIBLE** • HGPO indispensable pour faire le diagnostic = 0. L'HGPO est rarement nécessaire pour le diagnostic.	• L'acidocétose révèle le diabète dans 50% des cas et des douleurs abdominales sont alors présentes dans 1/3 des cas. • Bandelette urinaire pour détecter une acido-cétose dès les premiers symptômes. • Hypokaliémie masquée par l'acidose, qui augmente faussement la kaliémie : faire un ECG systématique. • Ne jamais oublier de reprendre l'éducation du diabète au décours d'une complication aiguë qui vient d'être traitée. • L'HbA1c n'est pas un examen fiable pour le diagnostic (sauf dans le diabète de type 2), mais indispensable pour le suivi. • Devant un diabète, toujours redouter d'autres maladies auto-immunes associées (maladie cœliaque et thyroïdite en particulier). • L'hypokaliémie est en fait une hypokalicytie à kaliémie normale. Elle peut entraîner un ralentissement du transit intestinal et un diabète insipide néphrogénique.

DIABETE DE TYPE I

DIAGNOSTIQUER UN DIABETE DE TYPE I

CLINIQUE

JE COCHE

Les signes à « PAPA » dans 2/3 des cas

- **P**olyuro-polydipsie
- **A**maigrissement
- **P**olyphagie
- **A**sthénie.

JE COCHE

- **Tout enfant qui se lève plus d'1 fois par nuit pour uriner est un diabétique, jusqu'à preuve du contraire.**
- **Tout enfant qui se remet à faire pipi au lit la nuit est un diabétique, jusqu'à preuve du contraire.**
- **Tout enfant déshydraté avec diurèse conservée est un diabétique, jusqu'à preuve du contraire.**

CONFIRMATION BIOLOGIQUE

JE COCHE

- **Diabète = glycémie > 11 mmol/L.**
- **Ou glycémie veineuse à jeun > 7 mmol/L (1,26 g/L).**
- **Bandelette urinaire systématique.**

BILAN INITIAL HORS SITUATION D'URGENCE

JE COCHE

- **HbA1c.**
- **Confirmation de l'origine auto-immune.**
- **Recherche de pathologies auto-immunes associées.**
- **Recherche de facteurs de risque.**
- **Annonce d'une maladie grave.**

SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

ACIDOCETOSE

JE COCHE

CINQ manifestations cliniques :

- **Troubles de la conscience**
- **Signes de déshydratation voire trouble hémodynamique**
- **Polypnée ample et bruyante (dite de « Kussmaul »)**
- **Signes digestifs**
- **Conséquences musculaires du déficit potassique.**

QUATRE signes biologiques :

- **Glycémie > 11 mmol/L**
- **Glycosurie massive**
- **Cétonurie à la bandelette**
- **pH < 7,3 et/ou HCO_3- < 15 mmol/L.**

TROIS piliers thérapeutiques :

- **Corriger les troubles hémodynamiques et/ou la déshydratation**
- **Insulinothérapie**
- **Eviter les facteurs de risque d'œdème cérébral.**

DEUX critères de surveillance :

- **Glycémie et ionogramme sanguin**
- **Glycosurie et cétonurie.**

UN paramètre pronostique :

- **ECG pour traquer l'hypokaliémie.**

HYPOGLYCEMIES

JE COCHE

- **Manifestation neurologique : penser à l'hypoglycémie.**

ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET SUIVI DU PATIENT

JE COCHE

CINQ piliers :

- **Insulinothérapie**
- **Règles hygiéno-diététiques**
- **Education thérapeutique : surveillance et auto-surveillance**
- **Soutien psychologique**
- **Prise en charge médico-sociale.**

DECRIRE LES PRINCIPES DE LA PRISE EN CHARGE AU LONG COURS

COMPLICATIONS A LONG TERME

JE COCHE

- **Complications de micro-angiopathie.**
- **Lipodystrophies.**
- **Macro-angiopathie non vue en pédiatrie.**

SUIVI MULTIDISCIPLINAIRE

JE COCHE

- **Education thérapeutique, importance de l'observance.**
- **Intégration dans une équipe multidisciplinaire.**
- **Suivi biologique.**

DIABETE DE TYPE 2

DIAGNOSTIQUER UN DIABETE DE TYPE 2

JE COCHE

- **Dépistage systématique pour les groupes à risque.**
- **Enfants à risque :**
  - **Obésité sévère**
  - **Antécédents familiaux de diabète de type 2 au 1er ou 2ème degré**
  - **Insulinorésistance : a*canthosis nigricans*, HTA, dyslipidémie, ovaires poly-kystiques.**
- **Absence d'auto anticorps.**
- **Une HbA1c ≥ 6,5% est un critère diagnostique de diabète de type 2.**

ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

JE COCHE

- **Traitement des symptômes ou pathologies associés.**
- **Exercices physiques et diététique adaptée.**
- **Médicaments : antidiabétiques oraux.**

Les références :

- *HAS, Prise en charge du diabète de type 1 de l'enfant et de l'adolescent, 2006.*

UE 8
Item 238

HYPOGLYCEMIE CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une hypoglycémie.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Recommandations pour l'extension du dépistage néonatal au déficit en MCAD - juin 2011.*

INTRODUCTION

- Chaque étape diagnostique de l'hypoglycémie est délicate : il faut l'évoquer devant des signes peu spécifiques, la confirmer, en trouver la cause, exclure les suspicions erronées et la traiter en urgence.
- L'irritabilité de l'enfant, un changement de comportement ou d'humeur, la somnolence ou l'agitation, une hypotonie et une impression de fatigue sont des signes courants d'hypoglycémie. Tachycardie, sueurs, pâleur cutanée, douleurs abdominales peuvent traduire la riposte adrénergique. Quant à l'altération de la conscience, ses signes peuvent aller d'un simple « malaise », d'interprétation difficile, à un trouble de la conscience plus profond et, même, à un coma avec ou sans convulsions généralisées.
- DEUX causes prédominent par leur risque vital : l'insuffisance surrénale et le déficit en béta oxydation des acides gras. Une prédomine par sa fréquence : l'hypoglycémie cétosique fonctionnelle.
- Devant tout épisode, des prélèvements seront effectués en urgence : glycémie veineuse, lactate, ammoniémie, ionogramme, gaz du sang, bilan hépatique, CPK, bandelette urinaire (cétonurie). Du sérum et des urines seront congelés pour préciser dans un second temps le diagnostic étiologique.
- Le « resucrage » sera différent selon le contexte clinique : glucagon, glucose intraveineux ou sucre *per os*.

ADAGES ET DOGMES

- Toute hypoglycémie chez l'enfant impose un bilan étiologique systématique, à l'exception du nouveau-né présentant un facteur de risque.
- Tout trouble neurologique doit faire rechercher une hypoglycémie.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

L'hypoglycémie est définie par une glycémie veineuse < 0,5 g/L (2,7 Mmol/L), 0,6 g/l chez le diabétique.

Chez le nouveau-né, le seuil est abaissé à 0,4 g/L (2,2 Mmol/L) dans les 48 premières heures.

Hypoglycémie chez l'enfant = bilan étiologique systématique, sauf exception : nouveau-né présentant un facteur de risque.

L'homéostasie glucidique nécessite :

- TROIS voies de régulation que sont la glycogénolyse, la néoglucogenèse et l'oxydation des acides gras.
- Une quantité suffisante de substrats endogènes pour la néo-glucogenèse (acides aminés, glycérol, lactates)
- Une régulation endocrinienne (insuline, glucagon, catécholamines, cortisol, GH).

Tout défaut d'un de ces facteurs est susceptible d'entrainer une hypoglycémie.

Editions VG ©

1. SIGNES CLINIQUES DE L'HYPOGLYCEMIE

- Les signes cliniques sont aspécifiques et inconstants.
- Il existe TROIS tableaux, de gravité croissante :
  1. Syndrome neurovégétatif
  2. Syndrome neuro-glucopénique
  3. Coma hypoglycémique

A. LE SYNDROME NEUROVEGETATIF

- Les signes adrénergiques sont dus à la libération réactionnelle des hormones de contre-régulation que sont le glucagon et les catécholamines. L'organisme est en train de compenser l'hypoglycémie.
- Ils associent (imaginez-vous quand vous avez très faim !!!) :
  - Pâleur
  - Anxiété – irritabilité
  - Tremblements
  - Palpitations – tachycardie voire angor chez le coronarien
  - Faim douloureuse
  - Sueurs.

B. LE SYNDROME NEURO-GLUCOPENIQUE

- Ce syndrome signe une glucopénie des cellules cérébrales, ce qui traduit une hypoglycémie plus profonde, que l'organisme ne peut plus compenser via les mécanismes de contre-régulation.
- Le tableau, qui peut ou non succéder à un syndrome neurovégétatif, est à prédominance neurologique et est très polymorphe :
  - Signes généraux : céphalées, asthénie intense, tremblements
  - Céphalées, troubles visuels
  - Troubles du comportement
  - Hypotonie
  - Crises convulsives
  - Coma hypoglycémique, au maximum.

C. LE COMA HYPOGLYCEMIQUE

- Tout comme les signes décrits précédemment, le coma hypoglycémique peut s'installer progressivement (précédé le plus souvent du syndrome neurovégétatif et/ou du syndrome neuro-glucopénique) ou brutalement.
- Ce coma a des caractéristiques cliniques qui orientent vers son origine hypoglycémique :
  - Les sueurs profuses ont une excellente valeur d'orientation.
  - La réversibilité rapide après resucrage confirme quasiment le diagnostic.
  - Il existe un signe de Babinski bilatéral par irritation pyramidale
  - Le coma est +/- agité, pouvant être entrecoupé de crises convulsives.
  - Il n'y a pas de signes de localisation, mais une hypoglycémie peut donner des signes focaux avant un coma.

Tout trouble neurologique (convulsion, confusion, coma) doit faire rechercher une hypoglycémie

2. PRISE EN CHARGE DES HYPOGLYCEMIES

A. AFFIRMER L'HYPOGLYCEMIE

Triade de Whipple

1- Signes cliniques évocateurs

2- Glycémie basse < 0,5g/l

3- Disparition des signes après normalisation de la glycémie

Attention aux pièges :

- Hypoglycémie « asymptomatique » (nouveau-né en particulier)
- « Fausses hypoglycémies » liées aux techniques de prélèvements. Une valeur basse de glycémie capillaire (bandelette réactive au glucose oxydase) doit toujours être confirmée par une mesure au laboratoire.

B. PRELEVER EN URGENCE

Indispensable avant traitement (sauf urgence vitale)

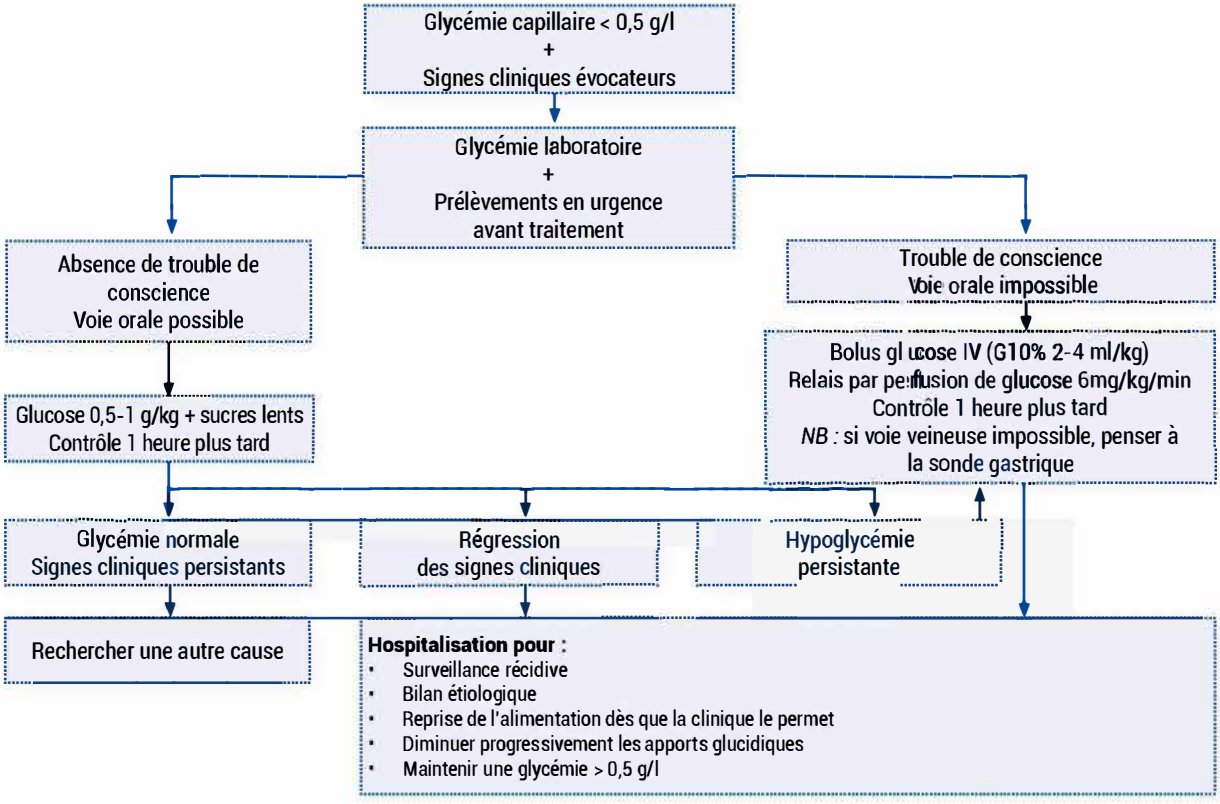
- Glycémie veineuse, lactate, ammoniémie, ionogramme, gaz du sang, bilan hépatique, CPK, bandelette urinaire (cétonurie),
- Pour les recherches étiologiques : congeler du plasma/sérum et des urines (1ère miction). Garder quelques gouttes de sang sur papier buvard (type Guthrie).

Si possible : pyruvate, acides gras libres, corps cétoniques (plasma).

Selon l'orientation :

- Sur le buvard : profil des acyl-carnitines.
- Sur la sérothèque : dosages hormonaux (GH, cortisol, insuline, peptide C, toxiques), chromatographie des acides aminés.
- Sur les urines : chromatographie des acides organiques.

C. TRAITER



- Repère : 1 sucre = 5 g = 50 ml de boisson de Cola = 50 ml de G10 %.
- « Resucrage » : 1 sucre par 20 kg de poids chez l'enfant.

© Editions Vernazobres-Grego

D. EPREUVE DE JEUNE EN HOSPITALISATION

- Réalisée si le diagnostic étiologique n'est pas posé et que les glycémies à jeun sont normales.
- Contre-indiquée si suspicion d'insuffisance surrénale ou d'un déficit de l'oxydation des acides gras, suspectée si défaillance multiviscérale.
- Hospitalisation avec surveillance constante.
- Mise en condition :
  - Pose d'une voie veineuse périphérique avec poche de G10 prête à être perfusée.
- Bilan initial :
  - Glycémie capillaire et veineuse
  - Insulinémie
  - Peptide C
  - GH
  - Cortisol.
- On réalisera les 3 dosages du bilan initial (glycémies capillaires et veineuses, insulinémie et peptide C) dans les circonstances suivantes :
  - De toute façon, à intervalles réguliers
  - En cas de malaise
  - En cas de glycémie capillaire < 0,5 g/L.

L'épreuve doit être arrêtée en cas de malaise sévère après un dernier dosage de glycémie, insulinémie et peptide C.

3. ETIOLOGIE DES HYPOGLYCEMIES

A. HYPOGLYCEMIES TRANSITOIRES DU NOUVEAU-NE

Une hypoglycémie transitoire en présence de l'un des facteurs de risque suivants dispense du bilan étiologique.

En présence d'un des facteurs de risque suivants, la surveillance des dextros chez le nouveau-né est systématique :

- Nouveau-né de mère diabétique (diabète gestationnel ou préexistant à la grossesse)
- Nouveau-né hypotrophe ou macrosome
- Nouveau-né prématuré.

En dehors de ces situations, ou en cas d'hypoglycémies persistants plusieurs jours, le bilan étiologique est indispensable.

B. CAUSES ENDOCRINIENNES

1- Hyperinsulinisme congénital

- Age au diagnostic : nouveau-né (60%), nourrisson (35%), enfant (5%).
- Sécrétion inappropriée d'insuline par la cellule Beta du pancréas.
- Macrosomie +/- hépatomégalie, parfois syndromique (syndrome de Wiedmann-Beckwith).
- Horaire des hypoglycémies : anarchiques, récurrentes.
- Hypoglycémie sans cétose et sans hyperlactatémie, insulinémie inadaptée (élevée ou anormalement normale).
- Nécessite des apports glucidiques importants pour être corrigée. (doses dites supraphysiologiques).
- Corrigée par l'injection de glucagon.

2- Déficit en hormones de croissance

- Parfois en période néonatale : hypoglycémie, +/- cholestase néonatale +/- micropénis.
- Croissance souvent normale jusqu'à 2 ans puis infléchissement.
- Diminution de la sécrétion en IGF1 et en GH.
- Recherche d'atteinte des autres axes antéhypophysaires (TSH, T4L, ACTH, Cortisol).
- Recherche d'autres anomalies de la ligne médiane (contexte syndromique malformatif).
- IRM : recherche d'anomalies pituitaires/antéhypophyse/ligne médiane.

3- Insuffisance surrénale (hyperplasie congénitale des surrénales)

- Hypoglycémie avec hyponatrémie.
- Cortisol plasmatique effondré avec ACTH élevée.

C. CAUSES METABOLIQUES

1- Déficit de la bêta-oxydation des acides gras

- La Bêta-oxydation des acides gras est une voie métabolique permettant d'utiliser les acides gras pour produire de l'énergie, donc utile lors du jeûne long et des situations d'hypercatabolisme comme l'infection.
- TROIS organes touchés lors d'un déficit de cette voie : le cœur, le foie, les muscles.
- Hypoglycémie au jeune prolongé ou lors des situations d'hypercatabolisme, sans cétose (attention, 4h de jeûne est un jeûne prolongé chez le nouveau-né !) à la différence d'un déficit de la néoglucogenèse avec forte cétose.
- Insuffisance hépato-cellulaire avec hépatomégalie.
- Rhabdomyolyse aiguë
- Troubles du rythme cardiaque, cardiomyopathie dilatée.
- L'âge au diagnostic est variable, du coma néonatal à la révélation à l'âge adulte.
- Diagnostic : profil des acylcarnitines plasmatiques.
- Le déficit de l'acyl CoA déshydrogénase à chaîne moyenne (MCAD, medium-chain acyl CoA déshydrogénase) est le plus fréquent de ces déficits enzymatiques (1/10 000 enfants). Son dépistage néonatal est aujourd'hui recommandé par l'HAS.

2- Glycogénose

- Il s'agit d'un ensemble de maladies métaboliques, d'origine génétique, caractérisées par la présence :
  - D'hypoglycémies avec hyperlactacidémie au jeûne court, sans cétose
  - D'une hépatomégalie avec cytolyse hépatique.

D. HYPOGLYCEMIE CETOSIQUE "FONCTIONNELLE" DE L'ENFANCE

- 30% des hypoglycémies aux urgences pédiatriques.
- Age de 1 à 7 ans.
- Garçons > filles.
- Facteurs de risque : anciens prématurés, RCIU, maigres, peu musclés, nutrition déséquilibrée.
- Bon pronostic, diminue après l'âge de 8 ans.
- Forme frontière entre pathologique et physiologique.
- L'épreuve de jeûne reproduit l'hypoglycémie, sans anomalie métabolique associée.
- Traitement : apport en féculents, dextrine maltose au coucher ou en cas d'infection.

E. CAUSES IATROGENES

Insuline, quinine, glucagon, intoxication alcoolique chez l'adolescent.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Convulsion ou malaise = dextro. **INADMISSIBLE** • Epreuve de jeune en cas de suspicion de Beta-oxydation des acides gras ou d'insuffisance surrénale = 0. Cette épreuve peut tuer !	• Des épisodes d'hypoglycémie après la première semaine de vie chez un nouveau-né doivent faire réaliser un bilan étiologique, même en présence d'un facteur de risque d'hypoglycémie néonatale. • Un déficit en GH doit faire rechercher un déficit des autres axes antéhypophysaires. • Garder en tête le déficit de la Beta-oxydation des acides gras associant de façon inconstante atteinte cardiaque/hépatique/musculaire + hypoglycémie. • Hypoglycémie et hépatomégalie : déficit de la Beta-oxydation des acides gras, glycogénose et intolérance au fructose. • Absence de cétose au jeune prolongé : rechercher un déficit de la Beta-oxydation des acides gras. • Hypoglycémie sans cétose avec insulinémie inadaptée : rechercher un insulinome.

DIAGNOSTIQUER UNE HYPOGLYCEMIE

JE COCHE

TROIS tableaux, de gravité croissante :
- **Syndrome neuro-végétatif**
- **Syndrome neuro-glucopénique**
- **Coma hypoglycémique.**

TROIS critères biologiques :
- **Glycémie veineuse < 0,5 g/L (2,7 mmol/L)**
- **Glycémie veineuse < 0,6 g/l chez le diabétique**
- **Glycémie veineuse < 0,4 g/L (2,2 mmol/L) chez le nouveau-né dans les 48 premières heures.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

JE COCHE

- **Enfant inconscient : sérum glucosé 10% 2 à 4 ml/kg.**
- **Enfant conscient : sérum glucosé 10% 2 à 4 ml/kg per os ou 1 sucre par 20 kg de poids chez l'enfant.**
- **Maintenir la glycémie > 0,5 g/l.**

© Editions Vernazobres-Grego

DEMARCHE ETIOLOGIQUE

<table>
<tr><th>SITUATIONS PARTICULIÈRES</th><th colspan="2">HYPOGLYCEMIE AU JEUNE COURT</th><th colspan="4">HYPOGLYCEMIE AU JEUNE LONG</th></tr>
<tr><td rowspan="2">Défaillance multiviscérale</td><td rowspan="2">Apports supraphysio-logique en glucose</td><td rowspan="2">Test glucagon positif</td><td>Test glucagon négatif</td><td>HMG</td><td>Absence de cétose au jeûne long</td><td>Forte cétose au jeûne long</td><td>Hyperlactatémie concomitante de l'hypoglycémie</td></tr>
<tr><td colspan="2">Glycogénose</td><td colspan="2">Déficit bêta oxydation acides gras</td><td colspan="2">Défaut néoglucogénèse</td></tr>
<tr><td>Insuffisance surrénalienne ou déficit bêta oxydation acides gras</td><td colspan="2">Hyperinsulinisme</td><td colspan="6"></td></tr>
</table>

CONDUITE A TENIR

PREMIERE INTENTION		DEUXIEME INTENTION	
Avant resucrage	Après resucrage	Hypoglycémie au jeune court	Hypoglycémie au jeune long
Glycémie veineuse Insuline Peptide-C Cortisol GH	Profil des acylcarnitines plasmatiques Chromatographie Acides Organiques urinaires (CAO) Lactates, ionogramme Amoniémie Transaminases CPK BU Toxiques médicaments	Cycle glycémie-lactates Avant et après chaque repas HGPO Insulinémie + Glycémie	Epreuve de jeûne hormonal = Insuline, Peptide-C, GH, Cortisol Epreuve de jeune métabolique = Acylcarnitines, Lactates, CAO

UE 8
Item 243

INSUFFISANCE SURRENALE DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une insuffisance surrénale aiguë et une insuffisance surrénale chronique.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

INTRODUCTION

- L'insuffisance surrénale (IS) est une pathologie rare, engageant le pronostic vital dans le cadre de sa forme aiguë (ISA).
- C'est donc une urgence diagnostique et thérapeutique, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson. Une déshydratation avec hypoglycémie et hyponatrémie est une ISA jusqu'à preuve du contraire.
- L'ISA est volontiers révélatrice du diagnostic, favorisée par un évènement intercurrent (intervention chirurgicale, infection du type gastro entérite en particulier).
- Malgré le dépistage systématique à la naissance de la 17 OH progestérone (17 OH PG) détectant certaines hyperplasies congénitales des surrénales, l'IS est le plus souvent d'origine surrénalienne (ACTH élevée) et de cause génétique.. La cause hypothalamo-hypophysaire (ACTH normale ou basse) est toutefois possible, de cause iatrogène (sevrage d'une corticothérapie) en particulier.
- Dans sa forme chronique (ISC), le déficit hormonal, nécessite une substitution à vie encadrée d'une éducation thérapeutique.

ADAGES ET DOGMES

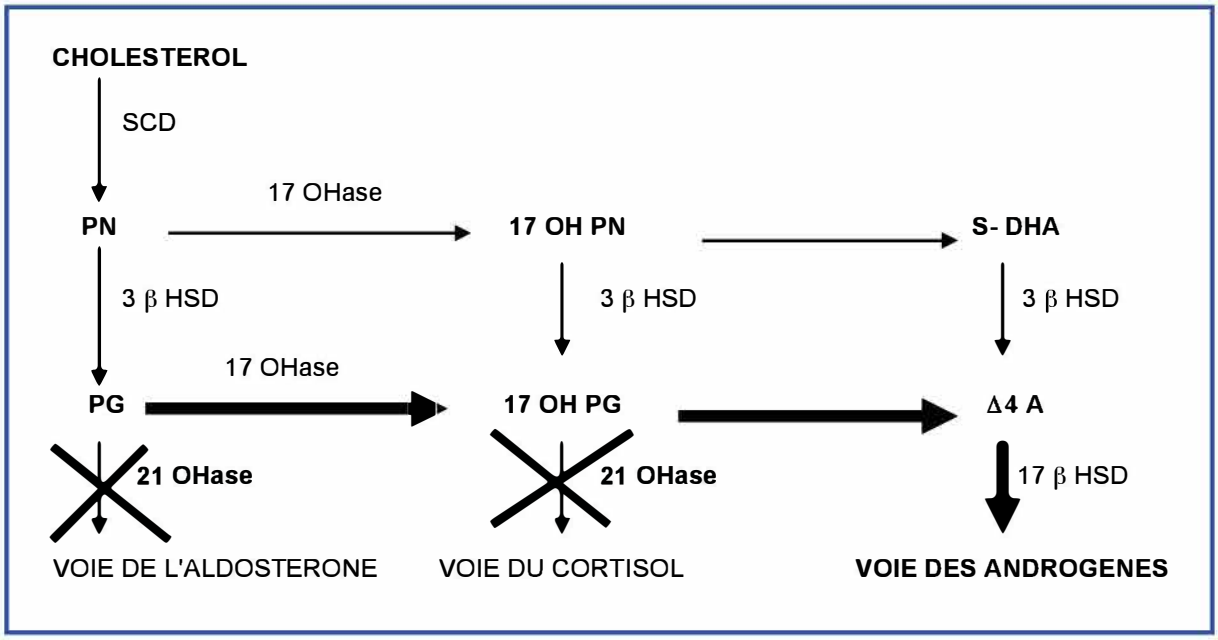
- Déshydratation avec hypoglycémie et hyponatrémie = ISA jusqu'à preuve du contraire.
- « Un bronzé fatigué » = ISC jusqu'à preuve du contraire.
- Tout trouble digestif chez un sujet atteint d'ISC doit faire suspecter une décompensation imminente.
- Tout trouble ionique chez un sujet atteint ou suspect d'ISC doit faire suspecter une décompensation imminente et mener à une prise en charge en urgence.

DEFINITION

- Il faut distinguer 2 formes d'IS :
  - L'insuffisance surrénale d'origine périphérique ou primaire avec ACTH élevée
  - L'insuffisance corticotrope d'origine hypothalamo-hypophysaire ou secondaire avec ACTH normale ou basse.

1. PHYSIOPATHOLOGIE

- La surrénale possède 3 zones, qui sécrètent différentes hormones :
  - Les glucocorticoïdes (cortisol, cortisone) dans la zone fasciculée.
  - Les minéralocorticoïdes (aldostérone) dans la zone glomérulée
  - Les androgènes surrénaliens dans la zone réticulée.
- Conséquence de la carence en cortisol :
  - Asthénie intense
  - Hypoglycémie
  - Rétention d'eau libre = hyponatrémie
  - Augmentation d'ACTH (et de la MSH produite simultanément) = mélanodermie.
- Conséquence de la carence en aldostérone :
  - Hypovolémie par perte de sel
  - Hyperkaliémie.
- Comprendre le déficit en 21 hydroxylase (21 OHase) ou hyperplasie congéntiale des surrénales :
  - Les anomalies sur les voies du cortisol et de l'aldostérone stimulent, par rétrocontrôle négatif, la synthèse d'ACTH qui stimule... la voie des androgènes dont le rétrocontrôle s'effectue non sur ACTH mais... sur FSH/LH, pouvant entrainer une virilisation (cf. schéma ci-dessous).



SCD : star cholestérol desmolase
PN : Prégnénolone
17 OHase : 17 Hydroxylase
17 OH PN : 17 OH Prégnénolone
S- DHA : Sulfate de dehydroépiandrostérone
3 β HSD : 3 β Hydroxystéroïde deshydrogénase
PG : Progestérone
17 OH PG : 17 OH Progestérone
Δ4 A : Δ4 Androstenedione
21 OHase : 21 Hydroxylase
17 β HSD : 17 β Hydroxystéroïde deshydrogénase

© Editions Vernazobres-Grego

2. DIAGNOSTIQUER UNE INSUFFISANCE SURRENALE AIGUE (ISA)

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Déshydratation.
- Vomissements, diarrhée.
- Douleurs abdominales.
- Troubles hémodynamiques.
- Malaise, hypotonie parfois convulsions.
- Spécifiquement chez le nouveau né et nourrisson :
  - Difficultés à s'alimenter et à prendre du poids
  - Ictère persistant.

B. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

- QUATRE paramètres à rechercher en urgence :
  - Hypoglycémie (glycémie < 0,5 g/l évoque un déficit en cortisol)
  - Hyponatrémie
  - Natriurèse normale ou augmentée (natriurèse inadaptée > 20 mEq/ml le plus souvent)
  - Hyperkaliémie = réflexe ECG (ondes T amples et pointues).
- De plus : hémoconcentration et insuffisance rénale fonctionnelle secondaire à la déshydratation.
- Les investigations complémentaires ne doivent, bien sûr, pas retarder le traitement :
  - Cortisolémie effondrée et ACTH très augmentée
  - Rénine élevée et aldostérone basse
  - Cortisol bas et ACTH normal ou bas si IS secondaire
  - 17-hydroxyprogestérone (à prélever sur tube jaune séparateur de gel)
  - Bilan infectieux à la recherche d'un facteur déclenchant.

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- ISC décompensée.
- ISA inaugurale.

3. DIAGNOSTIQUER UNE INSUFFISANCE SURRENALE CHRONIQUE (ISC)

A. SIGNES CLINIQUES

DEUX signes dominent : mélanodermie et asthénie

- Mélanodermie :
  - Secondaire à l'hypersécrétion d'ACTH mais d'apparition parfois tardive
  - Au niveau des plis palmaires, des ongles (striés), des cicatrices
  - Surtout sur les zones exposées
  - Taches ardoisées sur les muqueuses.
- L'asthénie :
  - Constante, de survenue progressive à prédominance vespérale
  - Physique (fatigabilité à l'effort) et psychique (dépression et anxiété).
- Douleurs abdominales, vomissements, anorexie (sauf pour le sel), amaigrissement
  - Attention ces troubles digestifs peuvent signer une décompensation en ISA.
- Aménorrhée fréquente chez la fille pubère.
- Hypotension majorée à l'orthostatisme.
- Hypoglycémie paradoxale au stress.

B. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

- Ionogrammes sanguins et urinaires avec fonction rénale :
  - Hausse modérée (ou absente) de la natriurèse
  - Hausse modérée de la kaliémie
  - Parfois insuffisance rénale fonctionnelle et hémoconcentration (si hypovolémie).
- Glycémie à jeun : hypoglycémie.
- Dosages statiques :
  - Cortisolémie à 8 heures
  - ACTH :
    - Elevé en cas d'ISC basse
    - Abaissé ou « anormalement normal » (inadapté) par rapport à une valeur basse de cortisol en cas d'insuffisance corticotrope.
  - Aldostéronémie normale ou basse avec hausse de la rénine
  - Doser le cortisol urinaire dès 24 heures n'a aucun intérêt (pas de valeur seuil basse).
- Si doute : TEST AU SYNACTHENE®.

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Causes chez le nouveau-né

- Hyperplasie congénitale des surrénales
  - Anomalies enzymatiques congénitales de transmission essentiellement autosomique récessive. Les enzymes concernées sont celles qui participent à la biosynthèse des hormones surrénales.
  - Bloc enzymatique complet en 21-hydroxylase est la cause principale (> 95% des cas)
  - Dépistage néo-natal systématique en France par dosage sur papier buvard de la 17-hydroxyprogestérone.
  - Tableau d'ISA avec perte de sel dès les premières semaines de vie, le plus souvent à l'occasion d'un épisode infectieux
  - Anomalie de developpement des organes génitaux externe chez les filles qui sont virilisés par les androgènes en excès (d'une hypertrophie clitoridienne à des organes génitaux externes masculins sans testicules).
  - Pas d'anomalie sexuelle chez le garçon.
- Insuffisance corticotrope :
  - Isolée ou dans le cadre d'une insuffisance anté hypophysaire globale : panhypopituitatrisme congénital.
- Nouveau-né de mère sous corticothérapie.

Un dépistage négatif par le test au papier buvard n'élimine pas le diagnostic d'ISA

2- Causes après la période néonatale

- Insuffisance surrénalienne auto-immune :
  - Isolée = maladie d'Addison
  - Associée à d'autres atteintes auto-immunes = poly-endocrinopathie de type 1.
- L'adréno-leucodystrophie :
  - Anomalie génétique récessive liée à l'X (1 garçon / 15 000)
  - Maladie peroxysomale
  - Diagnostic : dosage des acides gras à trés longues chaînes.
  - Terrain : entre 2 et 10 ans
  - Syndrome d'insuffisance surrénale (parfois révélatrice)
  - Neuropathie démyélinisante dégénérative
  - Evolution spontanée fatale
  - Greffe de moelle osseuse possible.

© Editions Vernazobres-Grego

- Syndrome des 4A : Achalasie oesophagienne, Alacrymie, Addison, dysAutonomie.
- Hémorragie bilatérale des surrénales :
  - Syndrome de Waterhouse-Friedrichsen lors d'une méningococcémie.
- Insuffisance corticotrope chez les enfants traités par corticoïdes par voie générale, inhalés ou même locale à l'arrêt du traitement. Le sevrage après une corticothérapie prolongée doit toujours être progressif.

4. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

TRAITEMENT EN URGENCE DE L'ISA

- Prise des constantes vitales, scope, deux voies d'abord si possible.
- Si état de choc : sérum physiologique 10 à 20 ml/kg en 30 mn à répéter si besoin.
- Si hyperkaliémie menaçante (> 7 mM avec des signes ECG) : prise en charge en réanimation et salbutamol IV.
- Si hyperkaliémie modérée : (7 mM > K+ > 5 mM) polystyrène sulfonate de sodium (KAYEXALATE®).
- En cas d'hypoglycémie < 0,5 g/l : G30% 10-20 ml en IVD.
- Correction de la déshydratation et du déficit sodé :
  - G5% ou G10% (en cas d'hypoglycémie persistante) avec des apports sodés, sans KCl.
- Traitement substitutif glucorticoïde et minéralo-corticoïde.
- Hémisuccinate d'hydrocortisone. Il n'existe aucun risque de surdosage aigu en glucocorticoïdes.
- Acétate de désoxycortone IM (SYNCORTIL®) si besoin.
- Surveillance étroite des 12 premières heures clinique, ECG, par ionogramme sanguin et glycémie.

5. TRAITEMENT DE L'ISC

A. HORMONOTHERAPIE SUBSTITUTIVE

- Un glucocorticoïde : HYDROCORTISONE® en 2 à 4 prises /j
- Un minéralocorticoïde : FLUDROCORTISONE® en 1 à 2 prise si déficit.

B. TRAITEMENT ETIOLOGIQUE SI POSSIBLE

C. EDUCATION DU PATIENT ET REGLES HYGIENO-DIETETIQUES

L'éducation des parents et de l'enfant à son traitement représente la mesure thérapeutique essentielle

- Education à reprendre autant de fois que nécessaire.
- Régles hygiéno-diététiques :
  - Régime riche en sel les premiers mois de vie.
- Conduite à tenir en situation d'urgence, à enseigner aux parents et à l'enfant :
  - Connaître les situations de décompensation : stress, chirurgie ou infection, et les signes d'une décompensation
  - Injection d'hydrocortisone en attendant le traitement d'urgence.
  - Savoir prévenir une décompensation en sachant doubler sa dose d'hydrocortisone, la tripler ou se l'injecter en IM lors de ces situations.
- Port permanent de la carte d'insuffisant surrénal.
- Rédaction d'un PAI (Projet d'Accueil Individualisé) pour les collectivités.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • ISA = urgence. • ISC = traitement à vie. **INADMISSIBLE** • Réfléchir avant de compenser une ISC et troubles ioniques = 0. C'est une ISA à traiter en urgence.	• IS et anomalies des organes génitaux externes : – Déficit en 21 hydroxylase – Déficit en béta hydroxysteroïdes déshydrogénase – Mutation du gène STAR. • IS et nouveau-né : hyperplasie congénitale des surrénales avant tout… • IS et neuropathie : penser à l'adrénoleucodystrophie… • Gastro-entérite et dextro blanc : ISA jusqu'à preuve du contraire.

INSUFFISANCE SURRENALE AIGUE

DIAGNOSTIQUER

JE COCHE

- **Urgence diagnostique et thérapeutique.**
- **Une gastro-entérite sévère avec déshydratation et hypoglycémie impose la recherche d'une ISA :**
  - **Déshydratation, vomissements, diarrhée, douleurs abdominales**
  - **Troubles hémodynamiques**
  - **Malaise, hypotonie parfois convulsions.**
- **Chez le nouveau-né et nourrisson :**
  - **Difficultés à s'alimenter et à prendre du poids**
  - **Ictère persistant.**
- **Cortisolémie effondrée et ACTH très augmentée.**
- **Rénine élevée et aldostérone basse.**
- **Cortisol bas et ACTH normale ou bas si IS secondaire.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

JE COCHE

- **Si état de choc : sérum physiologique 10 à 20 ml/kg en 30 mn à répéter si besoin.**
- **Si hyperkaliémie menaçante (> 7 mM avec des signes ECG) : prise en charge en réanimation et salbutamol IV.**
- **Si hyperkaliémie modérée : (7 mM > K+ > 5 mM) polystyrène sulfonate de sodium (KAYEXALATE®).**
- **En cas d'hypoglycémie < 0,5 g/l : G30% 10-20 ml en IVD.**
- **Correction de la déshydratation et du déficit sodé.**

INSUFFISANCE SURRENALE CHRONIQUE

DIAGNOSTIQUER

JE COCHE

- **Mélanodermie et asthénie.**
- **Aménorrhée fréquente chez la fille pubère.**
- **Hypotension majorée à l'orthostatisme.**
- **Hypoglycémie à jeun.**
- **ACTH :**
  - **Elevée en cas d'ISC basse**
  - **Abaissée ou « anormalement normal » (inadapté) par rapport à une valeur basse de cortisol en cas d'insuffisance corticotrope.**
- **Aldostéronémie normale ou basse avec hausse de la rénine.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

JE COCHE

QUATRE mesures :

- **Hydrocortisone**
- **Fludrocortisone**
- **Supplémentation sodée initiale**
- **Education thérapeutique.**

UE 8
Item 251

L'OBESITE DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une obésité chez l'enfant.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Conférence de consensus HAS datant de septembre 2011.*

INTRODUCTION

- L'obésité de l'enfant est la résultante d'une prédisposition génétique et d'un environnement obésogène (alimentation déséquilibrée, réduction de l'activité physique et sédentarité).
- Le diagnostic est basé sur le calcul de l'IMC (poids/taille^2) ou corpulence, qu'on reporte sur des courbes en fonction de l'âge et du sexe. L'IMC varie au cours de la vie, avec une augmentation dans la 1ère année, puis une diminution pour atteindre son minimum vers 6 ans, avant une ré-ascension appelée « rebond d'adiposité ». Il convient de reporter l'IMC à chaque consultation sur la courbe de corpulence, présente dans chaque carnet de santé. La surveillance de l'évolution des courbes de corpulence est un acte préventif simple pour dépister l'obésité de l'enfant.
- Le 1er objectif est d'affirmer le caractère essentiel de l'obésité. En cas de petite taille, il faut rechercher une affection endocrinienne et, en cas de retard mental, il convient d'éliminer un très rare syndrome génétique. Toutefois, la très grande majorité des obésités est essentielle.
- Les complications organiques à expression clinique sont rares en Pédiatrie. Il faut redouter des complications métaboliques (insulinorésistance, dyslipidémie), cardiovasculaires (HTA), respiratoires (asthme, apnées du sommeil), digestives (stéatose ou constipation), orthopédiques (épiphysiolyse) et cutanées (intertrigo ou *acanthosis nigricans*). Mais les conséquences de l'obésité sont principalement psychosociales chez l'enfant.
- La prise en charge thérapeutique s'inscrit dans le long terme. Son objectif n'est pas seulement pondéral, il peut parfois se cristalliser autour d'un soutien psychosocial. Les résultats thérapeutiques sont décevants malgré l'éducation thérapeutique mise en place.

ADAGES ET DOGMES

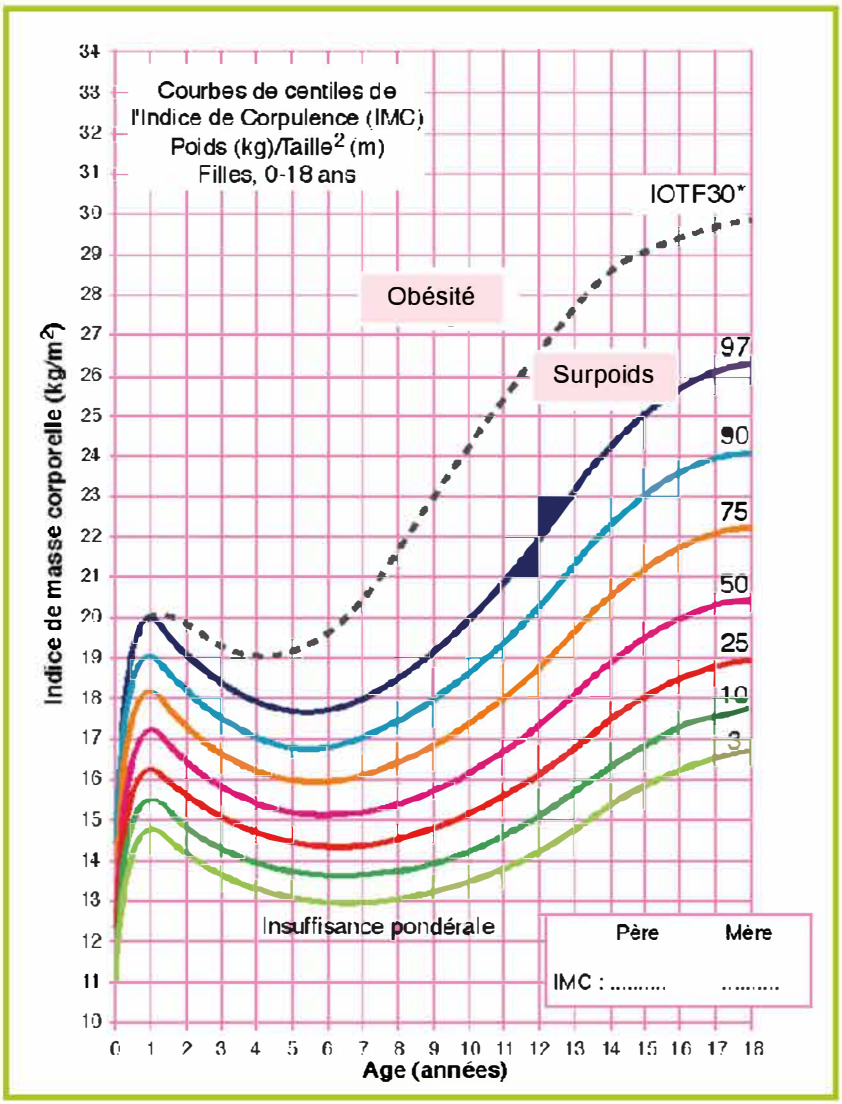
- Reporter l'IMC à chaque consultation sur la courbe de corpulence.
- L'âge du rebond d'adiposité normale est à 6 ans, avant c'est inquiétant.
- En cas d'accélération de la vitesse de croissance staturale, l'obésité est essentielle.
- En cas de petite taille, penser à une affection endocrinienne.
- En cas de retard mental et de dysmorphie, penser une cause syndromique.
- Enfant obèse qui boite, redouter l'épiphysiolyse fémorale supérieure.
- Il faut revenir à une alimentation normale équilibrée et non mettre au régime l'enfant obèse ou en surpoids.

Editions VG ©

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- A chaque consultation, il est nécessaire de tracer au moins TROIS courbes qui varient en fonction de l'âge et du sexe : courbes de corpulence ou d'IMC (cf. courbe ci-dessous), courbe de taille et courbe de poids (la mesure du périmètre crânien est également essentielle, mais uniquement chez le nourrisson). Ce sont des courbes auxologiques qui définissent des caractères anthropométriques (mensurations cliniques). Ces éléments doivent figurer dans tous les carnets de santé.
- L'IMC est défini par le rapport P (kg)/T^2 (m^2). C'est l'indice de masse corporelle ou indice de Quételet = Body Masse Index (BMI).
- Surcharge pondérale : surpoids ou obésité.
- Lorsque l'IMC est supérieur au 97ème percentile pour l'âge et le sexe, on parle de surpoids. La courbe du 97ème percentile correspond à un IMC à 26 kg/m^2 chez l'adulte. Lorsque l'IMC est supérieur à la courbe qui correspond à un IMC à 30 kg/m^2 chez l'adulte (en pointillé sur la figure 1 : références de l'*International Obesity Task Force* = IOTF), on parle d'obésité.



Courbe d'évolution de l'IMC
(ici chez une fille, mais il existe une courbe différente pour les garçons)

2- Physiopathologie

- Quelques cas exceptionnels d'obésité majeure et précoce ont été décrits, secondaires à des mutations sur le gène de la leptine (protéine de la satiété, produite par les adipocytes) et le gène MC4R du récepteur de la mélanocortine (2-3% des obésités graves). Mais l'obésité n'est pas, dans la quasi-totalité des cas, monogénique. Elle résulte chez l'enfant de l'interaction de facteurs génétiques (prédisposition génétique) et environnementaux. L'environnement obésogène (nourriture abondante, conditions de réduction de l'activité physique et de sédentarité) permet l'expression phénotypique de la prédisposition génétique à l'obésité chez l'enfant. Cette prédisposition n'est pas obligatoirement identique au sein d'une même fratrie (dissociation de corpulence possible au sein d'une même famille).

EPIDEMIOLOGIE

- L'obésité est un problème de santé publique.
- En France, la prévalence des enfants obèses est passée de 3 à 14% en 30 ans.
- La prévalence cumulée du surpoids et de l'obésité infantile est de 15-20% en France. Sa progression stagne dans les pays industrialisés depuis environ une décennie.
- Ces chiffres restent inquiétants car plus de 50% de ces enfants resteront obèses à l'âge adulte.

1. DIAGNOSTIQUER UNE OBESITE

A. DEPISTAGE CLINIQUE

1- Dépistage des facteurs de risque

a-Existence d'une obésité parentale

- UN enfant obèse sur DEUX a au moins l'un de ses deux parents obèse
- Pour un enfant donné, le risque d'obésité est multiplié par :
  - QUATRE lorsqu'UN de ses parents est obèse
  - HUIT lorsque les DEUX le sont.

b-Précocité de l'âge du rebond de l'indice P/T^2 ou « rebond d'adiposité »

- Dans la population générale, l'âge moyen du rebond de l'indice P/T^2 est de 6 ans, alors que, chez l'enfant obèse, il est en moyenne égal à 3 ans, et souvent inférieur à 6 ans.

c-D'autres facteurs mineurs sont identifiés

- Ascension continue de la courbe IMC depuis la naissance
- Changement rapide de couloir de la courbe IMC vers le haut
- Si le rapport tour de taille/taille est > 0,5, l'enfant présente un excès de graisse abdominale associé à un risque cardiovasculaire et métabolique accru à l'âge pédiatrique, mais surtout à l'âge adulte. Rappelons que la probabilité qu'un enfant obèse le reste à l'âge adulte varie selon les études de 20 à 50%, avant la puberté et de 50 à 70% après la puberté
- Facteur déclenchant psychologique
- Alimentation hypercalorique et sédentarité
- Il est donc recommandé de surveiller l'indice de masse corporelle (IMC) systématiquement chez tous les enfants et adolescents quel que soit leur âge, quelle que soit leur corpulence apparente, quel que soit le motif de la consultation, au minimum 2 fois par an. Cette recommandation est particulièrement nécessaire pour les enfants présentant des facteurs de risques précoces de surpoids et d'obésité.
- Risque diminué de 50 % si allaitement maternel.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Evaluation du degré d'excès pondéral : surpoids ou obésité ?

a-Courbe d'indice de masse corporelle (IMC) défini par le rapport P (kg)/T² (m²)

- Il est très important de reconstituer la courbe de croissance staturo-pondérale et la courbe d'évolution de l'IMC à partir des données du carnet de santé
- Calcul de l'IMC :
  - IMC > 97ème percentile : surpoids (26 kg/m² chez l'adulte)
  - IMC extrapolé à l'adulte > 30 kg/m² : obésité.

b-Courbe poids/taille

- Le rapport du poids mesuré sur le poids attendu pour la taille est un outil simple en consultation pour diagnostiquer et suivre un problème d'excès pondéral
- Une valeur > 120% définit une obésité.

c-Vitesse de croissance

- L'accélération de la croissance staturale parallèle à l'obésité est indispensable à préciser pour la recherche d'une étiologie éventuelle. Dans les obésités d'origine endocrinienne, la croissance staturale est diminuée. Elle est augmentée dans les obésités essentielles ou primitives.

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Obésité primitive

- Dans la grande majorité des cas, l'obésité de l'enfant est primitive.
- Un examen clinique complet avec absence d'infléchissement de la croissance staturale permet de poser ce diagnostic sans examen complémentaire à but étiologique.
- Quatre critères fréquents :
  - Rebond d'adiposité avant 6 ans
  - Antécédents familiaux
  - Accélération de la vitesse de croissance staturale iECN2016
  - Absence de retard psychomoteur

2- Obésité endocrinienne : TROIS causes principales

a-Hypercortisolisme ou syndrome de Cushing

- Signes évocateurs parfois tardifs :
  - Ralentissement de la vitesse de croissance
  - Absence/arrêt du développement de la puberté/aménorrhée
  - Hypertension artérielle
  - Amyotrophie diffuse
  - Vergetures
  - Faciès cushingoïde
  - Hirsutisme.
- Le diagnostic est orienté par la mesure du cortisol libre urinaire. Une fois affirmé, il convient de rechercher l'étiologie de l'hypercortisolisme.



Syndrome de Cushing

b-Déficit en hormones de croissance

- Le plus souvent nanisme harmonieux, mais surcharge pondérale parfois présente
- Dosage de l'IGF1 : concentration normale ou élevée en cas d'obésité commune et diminuée en cas de déficit en GH.
- Attention au craniopharyngiome !!!

c-Hypothyroïdie

- Elle est plus responsable de myxœdème, mais fait partie classiquement des causes d'obésité de l'enfant.

Ralentissement de la vitesse de croissance = obésité secondaire = bilan endocrinien.

3- Obésité syndromique

- Un diagnostic à connaître : le syndrome de Prader-Willi (1/10.000) :
  - Hypotonie et hypotrophie néonatale
  - Petite taille et trouble de la succion les 2 premières années
  - L'absence de satiété et l'obésité apparaissent secondairement
  - Retard mental avec troubles du comportement : compulsion alimentaire
  - Dysmorphie avec yeux en amande
  - Hypoplasie des organes génitaux
  - Retard pubertaire
  - Le diagnostic est génétique : méthylation de la région 15q11 soumise à l'empreinte parentale.
- Syndrome de Bardet-Biedl : polydactylie, rétinite pigmentaire, retard mental et pubertaire, une atteinte de la fonction rénale, un hypogénitalisme et des difficultés d'apprentissage
- D'autres syndromes existent, retenons uniquement qu'une surcharge pondérale associée à un retard mental impose une consultation en génétique.

Retard mental +/- comportement compulsif +/- dysmorphie = obésité syndromique ?

Obésité primitive	Rebond d'adiposité avant 6 ans Antécédents familiaux Accélération de la vitesse de croissance Absence de retard psychomoteur
Obésité endocrinienne ralentissement croissance staturale	Déficit en GH : nanisme homogène Syndrome de Cushing : HTA, vergetures Hypothyroïdie : myxœdème
Obésité syndromique retard mental, dysmorphie	Syndrome de Prader-Willi Syndrome de Bardet Biedl
Obésité monogénique début précoce	Mutation du gène de la Leptine Mutation du gène du récepteur de type 4 aux mélanocortines

C. DIAGNOSTIC DES FORMES COMPLIQUEES

1- Complications métaboliques et endocriniennes

- Insulinorésistance dans 50% des cas, traduite par une hyperinsulinémie.
- Intolérance au glucose chez 10% des enfants obèses (définition identique à celle de l'adulte). L'apparition d'un diabète de type 2 chez l'adolescent est rare (mais prévalence en augmentation comme dit dans l'item 245 sur le diabète).
- Dyslipidémie : diminution du HDL-cholestérol et hypertriglycéridémie présentes chez environ 1/4 des enfants obèses.
- Elévation de la TSH sans hypothyroïdie.
- Accélération de la croissance staturale avec cependant une taille définitive normale. Elle est due à une augmentation de la concentration d'IGF-1 induite par l'hyperinsulinémie.
- Puberté parfois plus précoce chez les filles obèses, mais le plus souvent à un âge normal chez les garçons.
- Adolescentes : hyperandrogénie, avec troubles des règles, voire syndrome des ovaires polykystiques.
- Adolescents : enfouissement de la verge ou adipo-gynécomastie (accumulation de graisse au niveau de la région mammaire simulant le développement de seins). Ces dysmorphies peuvent générer des troubles psychologiques et même être des indications à la chirurgie reconstructrice.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Hypertension artérielle

- Elle est souvent présentée comme une complication fréquente de l'obésité. Sa fréquence est en fait surestimée car les brassards utilisés ne sont habituellement pas suffisamment larges.
- Les pressions artérielles systolique et diastolique de repos sont souvent augmentées, mais elles dépassent rarement les limites physiologiques. L'hypertension artérielle atteint 2% des enfants obèses.
- Une néphropathie avec micoalbuminurie est parfois observée.

3- Complications respiratoires

- L'adaptation à l'effort est moins bonne chez les enfants obèses.
- La prise en charge de l'asthme est plus difficile et l'asthme plus fréquent : il faut y penser devant un enfant se plaignant de ne pouvoir effectuer des exercices physiques prolongés.
- Les apnées obstructives du sommeil sont une complication potentiellement grave et dont la fréquence est probablement sous-estimée. Surtout chez les enfants souffrant d'obésité morbide, elles se manifestent par des ronflements nocturnes importants avec reprise inspiratoire bruyante, une somnolence diurne ou des troubles du sommeil. Leur diagnostic repose sur un enregistrement polygraphique ventilatoire nocturne. Attention à ne pas exclure trop vite une origine amygdalienne…

4- Complications digestives

- Stéatose hépatique (1/4 des enfants obèses) : souvent asymptomatique avec parfois ascension des transaminases à 2 ou 3 fois la normale et hyperéchogénicité à l'échographie (attention, beaucoup plus fréquent que lithiase biliaire se retrouvant plutôt chez l'adolescente).
- Augmentation de la prévalence des caries.
- Constipation plus fréquente en cas d'obésité (facteur de risque identique en termes d'alimentation et de sédentarité).

5- Complications orthopédiques (cf. item 44)

- Un risque : l'épiphysiolyse de hanche :
  - Sous l'effet du poids, une dysplasie du cartilage de conjugaison apparaît, entraînant une diminution de sa résistance mécanique, puis un glissement de la tête fémorale sur la métaphyse, entrainant une ostéonécrose et éventuelle coxarthrose secondaire ultérieure. Elle se manifeste par des douleurs de hanche ou du genou d'installation progressive, responsables de boiterie
  - 50 à 70% des épiphysiolyses sont retrouvées chez des adolescents obèses.
- *Genu valgum :* 80% sont obèses attenantes à l'obésité. Il n'est ni arthrogène, ni douloureux.
- Les troubles de la statique vertébrale ne sont pas plus fréquents chez l'enfant obèse.

6- Complications cutanées

- Intertrigos, hypersudation, hirsutisme, vergetures fréquentes.
- *Acanthosis nigricans :* pigmentation noirâtre reposant sur une peau rugueuse, épaissie et quadrillée, localisée principalement aux aisselles, au cou et aux régions génito-crurales, secondaire à l'insulinorésistance. Un diabète de type 2 associé est possible mais rare.
- Si vitesse de croissance augmentée, l'hirsutisme et les vergetures sont associées à une obésité essentielle. Si elle est diminuée, un syndrome de Cushing doit être rechercher. iECN2016

7- Complications d'ordre psychosociales : causes et/ou conséquences

- L'obésité entraîne très fréquemment des troubles psychosociaux.
- La discrimination dont font l'objet certains enfants obèses et l'angoisse provenant des mesures diététiques qui leurs sont imposées, conduisent souvent à une perte de l'estime de soi et à une désorganisation psychique. Cela peut entraîner des difficultés scolaires ou d'intégration sociale.

8- Risques à long terme

- Augmentation du risque de mortalité à l'âge adulte de 50 à 80%.
- Ce risque est d'origine cardiovasculaire et majoré chez les garçons.
- Des lésions artérielles pré-athéroscléreuses se constituent dès l'enfance, indépendamment de la persistance de l'obésité à l'âge adulte.
- Augmentation de la prévalence de certaines maladies :
  - Hypertension artérielle
  - Diabète
  - Maladies cardiovasculaires
  - Complications orthopédiques
  - Cancers colorectaux.

2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENT PREVENTIF

Le rôle préventif du médecin repose sur :

- Etablir les courbes de corpulence pour dépister un rebond de corpulence précoce avant 6 ans (pédiatre, généraliste, PMI, médecin scolaire).
- Identifier le plus tôt possible les enfants à risque :
- Puis éduquer la famille pour limiter les ingesta et augmenter l'activité physique chez ces enfants à risque.
- Prévention primaire collective : plan nutrition santé et du plan obésité (PNNS).

B. TRAITEMENT CURATIF

- La perte de poids n'est pas un objectif prioritaire chez l'enfant et l'adolescent en surpoids ou obèse. L'objectif est de ralentir la progression de la courbe de corpulence. Tout enfant peut avoir son propre objectif pondéral. Il est important de le connaître et de le prendre en compte.

1- Annonce du diagnostic

- Expliquer, dédramatiser, déculpabiliser.
- Explorer la représentation qu'a l'enfant ou l'adolescent de son corps et de son poids et celle qu'en ont ses parents.
- Présenter de façon simple les objectifs à long terme et les moyens de les atteindre ensemble.

2- Prise en charge diététique

- Le traitement diététique repose sur la réduction des apports énergétiques. Mais les régimes à visée amaigrissante (comme ceux proposés chez l'adulte) sont contre indiqués.

a-Réduction des calories ingérées

- Il s'agit d'une véritable éducation alimentaire et guidance parentale. Le but est d'obtenir un changement durable dans les habitudes alimentaires de l'enfant et de son entourage.
- Il faut apprendre à réduire les quantités ingérées et accroître la consommation d'aliments à moindre densité énergétique (légumes et fruits). Les boissons édulcorées peuvent être utilisées chez les adolescents qui étaient préalablement de gros consommateurs de boissons sucrées.
- Une alimentation légèrement hyperprotidique peut être proposée pour bénéficier du pouvoir satiétogène des protéines, mais mieux vaut privilégier une alimentation équilibrée.
- Aucun aliment ne doit être interdit.
- Pas de régime amaigrissant, mais une alimentation adaptée à la croissance.

b-Abolition du grignotage

© Editions Vernazobres-Grego

3- Augmentation de l'activité physique

- Il ne faut pas la considérer comme un moyen supplémentaire pour perdre du poids car son rôle est dans ce cas négligeable. Elle permet surtout d'améliorer l'image corporelle en forgeant la musculature, de maintenir la masse maigre au cours de l'amaigrissement et attribue à l'enfant un autre pôle d'intérêt que la nourriture.
- Il est recommandé de parvenir à cumuler plus de 60 minutes d'activité physique quotidienne modérée à intense.
- L'activité physique augmente la masse maigre et donc la dépense énergétique de repos pour permettre la stabilisation pondérale.

4- Restriction des activités sédentaires

- Il est recommandé de limiter les comportements sédentaires, notamment les temps d'écran à visée récréative.

5- Les différentes thérapeutiques utilisées chez l'adulte, médicamenteuses ou chirurgicales, sont d'indication exceptionnelle chez l'enfant

6- Soutien psychologique avec consultations très régulières

- L'accompagnement psychologique comporte :
  - Evaluation et renforcement de la motivation
  - Formulation positive des objectifs
  - Soutien et déculpabilisation
  - Renforcement des compétences et de la cohérence parentale.
- L'orientation vers un psychologue et/ou un pédopsychiatre est recommandée en cas de :
  - Souffrance psychique intense ou persistante
  - Formes sévères d'obésité
  - Psychopathologie ou trouble du comportement alimentaire associé
  - Facteurs de stress familiaux ou sociaux
  - Séparation d'avec les parents envisagée
  - Echec de prise en charge.

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

1- Compliance et éducation thérapeutique

- La compliance de l'enfant obèse au suivi médical est médiocre : résultats satisfaisants dans moins d'1/3 des cas.
- Les facteurs de mauvaise compliance au traitement (donc de mauvais résultats thérapeutiques) sont :
  - Le niveau socio-économique :
    - Les échecs thérapeutiques sont plus fréquents dans les familles de bas niveau socio-économique.
  - L'existence d'une obésité parentale et parfois l'origine culturelle étrangère :
    - Le schéma corporel a une dimension culturelle différente selon l'origine ethnique. Il peut exister une difficulté d'adaptation du régime par rapport à la culture et une motivation moindre liée à une perception différente de l'image corporelle.
- Un suivi régulier et prolongé d'au minimum 2 ans est recommandé.

2- Suivi de 1er recours

- Le rôle du médecin traitant est fondamental. Il assure la prise en charge de proximité et coordonne les soins dans les cas suivants :
  - Surpoids ou obésité commune non compliquée
  - Contexte familial favorable suggérant une capacité à mettre en œuvre les changements proposés
  - Pas de problème psychologique et social majeur.
- Il peut être accompagné dans le suivi par un autre professionnel de proximité, en fonction des besoins (diététicien, psychologue, professionnel en activités physiques adaptées, dans le cadre ou non d'un réseau).

3- Suivi de 2ème recours

- Le médecin habituel coordonne les soins. Il fait appel à des professionnels spécialisés pour une prise en charge multidisciplinaire organisée à l'échelle d'un territoire. Ce 2ème recours est organisé en cas de :
  - Echec de la prise en charge de 1er recours
  - Surpoids avec ascension brutale de la courbe d'IMC
  - Obésité avec d'éventuelles comorbidités associées
  - Contexte familial défavorable
  - Problématique psychologique et sociale.
- Un suivi multidisciplinaire est alors recommandé (diététicien et/ou psychologue ou psychiatre et/ou professionnel en activités physiques adaptées). Une équipe spécialisée peut intervenir en proposant des courts séjours (< 2 mois) en Soins de Suites et de Réadaptation courts (SSR).

4- Suivi de 3ème recours

- La prise en charge doit être organisée à une échelle régionale et coordonnée par un médecin et une équipe spécialisés dans les cas suivants :
  - Echec de la prise en charge de 2ème recours
  - Comorbidités sévères
  - Handicap dans la vie quotidienne généré par l'obésité
  - Contexte familial très défavorable (carence éducative, maltraitance, composante psychiatrique et/ou sociale majeure).
- Un suivi multidisciplinaire est indispensable. L'équipe spécialisée peut intervenir et discuter des indications de séjours en Soins de Suites et de Réadaptation courts (< 2 mois) ou prolongés (> 2 mois).

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Calculer l'IMC devant toute prise de poids. • Obésité d'origine endocrinienne devant ralentissement de la croissance staturale. **INADMISSIBLE** • Bilan biologique de dépistage = 0. Le diagnostic est clinique.	• Attention il ne faut surtout pas faire maigrir l'enfant au risque de retentissement négatif sur sa croissance staturale, l'objectif est d'éviter l'excès de prise de poids quitte à la maintenir sur un couloir pondéral supérieur aux normes. L'IMC sera alors diminué progressivement avec la croissance staturale. • Obésité et hypogonadisme : déficit en GH, Prader Willi, déficit en leptine. • Les examens complémentaires servent à dépister les complications et leurs indications se décident au cas par cas. • Dans la conférence HAS, il est stipulé qu'un enfant en surpoids avec antécédent familial de diabète ou de dyslipidémie OU enfant présentant une obésité, un bilan est recommandé : – Exploration des anomalies lipidiques (EAL) : cholestérol total, HDL-C et triglycérides plasmatiques, permettant le calcul du LDL-C – Glycémie à jeun. – Transaminases (ASAT, ALAT). – Ceci n'est pas cautionné par la plupart des sociétés savantes et ne pourra faire l'objet d'un QRM. • Pas de régime hypocalorique chez un enfant obèse, mais alimentation équilibrée, adaptée à la croissance. • Pas de traitement médicamenteux, ni chirurgical. • Pas d'aliment interdit.

DIAGNOSTIQUER UNE OBESITE CHEZ L'ENFANT

JE COCHE

DEUX principaux facteurs prédictifs précoces d'obésité :
- **Obésité parentale**
- **Rebond prématuré avant l'âge de 6 ans sur la courbe P/T^2.**

Diagnostic clinique :
- **Calcul de l'IMC selon l'âge définit le surpoids et l'obésité de l'enfant.**

JE COCHE

- **Diagnostic d'obésité primitive avec accélération de la vitesse de croissance : pas de bilan à visée étiologique, la clinique suffit.**

TROIS types d'explorations si ralentissement de la vitesse de croissance :
- **Dosage du cortisol urinaire libre.**
- **Dosage de TSH.**
- **Dosage de l'IGF-1.**

Retard mental associé : obésité syndromique.

COMPLICATIONS

JE COCHE

Complications métaboliques et endocriniennes	• Insulinorésistance, hyperinsulinémie. • Intolérance au glucose. • Dyslipidémie • HTA +/- néphropathie • Elévation de la TSH sans hypothyroïdie • Accélération de la croissance staturale • Puberté parfois plus précoce chez les filles, normal chez les garçons. • Hyperandrogénie, avec troubles des règles, voire syndrome des ovaires polykystiques chez les filles. • Enfouissement de la verge ou adipogynécomastie
Complications respiratoires	• Asthme d'effort • Apnées obstructives du sommeil
Complications digestives	• Stéatose hépatique (1/4 des enfants obèses) • Constipation plus fréquente
Complications orthopédiques	• Epiphysiolyse de hanche • *Genu valgum* • Troubles de la statique vertébrale pas plus fréquents chez l'enfant obèse.
Complications cutanées	• Intertrigos, hypersudation, hirsutisme, vergetures fréquentes. • *Acanthosis nigricans*
Complications d'ordre psycho-sociales	
Risques à long terme	• Augmentation de la prévalence de certaines maladies : – Hypertension artérielle – Diabète – Maladies cardiovasculaires – Complications orthopédiques – Cancers colorectaux.

ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

JE COCHE

UN objectif : **stabilisation ou réduction de l'excès pondéral (et non de l'IMC).**
UN moyen : **l'éducation thérapeutique.**
UNE prise en charge : **multidisciplinaire.**

UE 6
Item 172

DIARRHEE AIGUE ET DESHYDRATATION AIGUE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître les principaux agents infectieux causes de diarrhée.*
- *Reconnaître les signes de gravité d'une diarrhée infectieuse.*
- *Connaître les indications et savoir interpréter les résultats d'un examen bactériologique, virologique et parasitologique des selles.*
- *Connaître les principes des traitements des diarrhées infectieuses.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Guarino A. et al Evidence-Based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe : Update 201. J. Pediatr Gastroenterol 2014;59: 132-152.*

INTRODUCTION

- La prise en charge de la diarrhée aiguë du nourrisson repose avant tout sur la prise en charge de la déshydratation qu'elle peut entraîner. De plus, la diarrhée aiguë est la principale cause de déshydratation. C'est pour cette raison que nous aborderons les 2 items dans le même chapitre.
- Dans un 1er temps, devant une déshydratation, il faut évaluer la tolérance hémodynamique pour traiter un éventuel choc hypovolémique qui met en jeu le pronostic vital. Le choc hypovolémique impose un traitement par du sérum physiologique en urgence.
- Le diagnostic de déshydratation est uniquement clinique, basé essentiellement sur la perte de poids. La plupart du temps, aucun examen complémentaire n'est utile. En cas de déshydratation sévère, un ionogramme sanguin et urinaire est toutefois indispensable.
- La diarrhée représente plus de 80% des étiologies de déshydratations.
- La prise en charge de la diarrhée varie en fonction de la perte de poids : SRO et réalimentation précoce si perte de poids < 10%, perfusion de soluté glucosé et salé par voie veineuse en milieu hospitalier si perte de poids > 10%.
- Devant une diarrhée glairo-sanglante, diarrhée de retour d'outre-mer ou diarrhée survenant dans un contexte de toxi-infection alimentaire, une coproculture est indiquée. Devant ce type de diarrhée, outre la réhydratation, la question d'un traitement antibiotique ou antiparasitaire se pose.
- Une des particularités évolutives de certaines gastro-entérites est de se compliquer d'un syndrome hémolytique et urémique. Il peut apparaître typiquement après une infection à *E. coli* ou à *Shigella dysenteriæ* qui sécrètent des toxines. La dernière partie de ce chapitre lui sera consacrée.

ADAGES ET DOGMES

- L'eau représente 2/3 du poids du nourrisson : un nourrisson déshydraté, c'est un nourrisson lyophilisé.
- « Bébé a la diarrhée ? Faut pas s'emballer, faut le peser ! »
- Persistance du pli cutané constatée = mise en place d'une voie IV.
- SRO tu prescriras, dans 200 mL tu dilueras.
- Une déshydratation avec diurèse conservée ou exacerbée = diabète, jusqu'à preuve du contraire.
- Une dénutrition peut engendrer un pli cutané persistant et une perte de poids : la courbe de poids fait la différence pour ne pas occulter une hypotrophie sur diarrhée chronique.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Déshydratation aiguë

DEUX particularités physiologiques hydro-électrolytiques sont propres au nourrisson :

1- Prédominance du secteur hydrique :
   - A la naissance, l'eau totale correspond aux 3/4 du poids corporel, avec une eau extracellulaire représentant la moitié de l'eau totale. Chez le nourrisson, l'eau totale est égale à plus des 2/3 du poids. Chez l'adulte, l'eau totale ne représente plus que la moitié du poids. L'eau se répartit en compartiments intracellulaires et extracellulaires. Le compartiment extracellulaire étant lui-même subdivisé en compartiments interstitiels et plasmatiques. Un déficit dans le secteur plasmatique induit des troubles hémodynamiques qui font toute la gravité des déshydratations.
   - Attention, la déshydratation n'est pas toujours synonyme de perte de poids car, en cas d'iléus ou de rétention stercorale, il existe un 3ème secteur. La perte de poids n'interviendra qu'après la débâcle diarrhéique.

2- Le nourrisson n'exprime pas intelligiblement sa sensation de soif :
   - Les quantités hydriques nécessaires peuvent donc être sous-estimées par l'entourage, surtout en cas de fièvre, polypnée ou diarrhée. De plus, les pertes insensibles sont importantes : environ 1 ml/kg/heure. Le rapport surface cutanée sur poids est le double de celui de l'adulte. La polypnée, la fièvre et les coups de chaleur majorent donc considérablement ces pertes (10 à 20% des besoins supplémentaires).

Devant ces DEUX particularités physiologiques, DEUX conséquences en découlent quant à la susceptibilité du nourrisson à être victime d'une déshydratation aiguë :

1- Les entrées et sorties d'eau quotidiennes représentent plus de 1/3 du volume extracellulaire (contre 1/6ème chez le grand enfant) : toute sortie excessive non compensée entraîne donc rapidement une déshydratation sévère.

   Si le bilan sodé est négatif (déshydratation extracellulaire avec hyponatrémie et hypo-osmolarité sanguine), il faut suspecter une origine rénale ou surrénale à la déshydratation (10% des étiologies).

   Les pertes prédominantes d'eau (comme le coup de chaleur) sont à l'origine de déshydratation à prédominance intracellulaire, avec hypernatrémie et hyper-osmolarité sanguine.

   Les pertes d'eau et de sodium sont à l'origine de déshydratations globales (comme on le voit dans la diarrhée qui représente plus de 80% des causes de déshydratation du nourrisson).

2- Les besoins hydriques quotidiens sont proportionnellement plus élevés chez le nourrisson que chez l'enfant plus grand ou l'adulte (120 mL/kg versus 80 à 100 mL/kg), avec une dépendance de ses parents pour couvrir ses besoins.

2- Diarrhée aiguë

- La diarrhée aiguë se définit par l'augmentation brutale de la fréquence (plus de 3 par jour), de la consistance (liquide) et du volume des selles depuis moins de 7 jours. Elle survient le plus souvent accompagnée de vomissements, en contexte épidémique (gastro-entérite), responsables d'une perte de poids.
- Toutefois, les modifications de fréquence et de consistance sont relatives. En effet, le transit se définit différemment selon l'âge et l'alimentation de l'enfant :
  - Le nourrisson ou le nouveau-né alimenté au sein fait le plus souvent une selle molle, grumeleuse, jaune d'or après chaque tétée (donc la diarrhée est définie à plus de 6 selles par jour)
  - Le nourrisson alimenté au lait artificiel fait 2 à 3 selles pâteuses tous les jours
  - Le nourrisson en alimentation diversifiée fait 1 à 2 selles par jour.
- La couleur verte des selles diarrhéiques n'a aucune signification particulière, si ce n'est une accélération du transit.
- On dit une diarrhée et des selles liquides. La diarrhée ne se conjugue pas au pluriel (comme on dit une lithiase et des calculs !).

© Editions Vernazobres-Grego

- La diarrhée est due à un déséquilibre entre l'absorption et la sécrétion intestinale d'eau et d'électrolytes. Les DEUX principaux mécanismes de la diarrhée sont :

  1) Mécanisme toxinogène ou diarrhée sécrétoire :
     - L'agent pathogène se fixe à la surface des entérocytes sans le détruire. La toxine entraîne une sécrétion active d'eau et d'électrolytes par activation de l'adénylcyclase. Ce tableau est observé dans le choléra ou les infections à *Escherichia coli* entéro-toxinogènes, ou staphylocoques dorés (Toxi-Infection Alimentaire Collective).
  2) Mécanisme entéro-invasif avec diarrhée de malabsorption :
     - L'agent pathogène détruit les cellules épithéliales provoquant un certain degré d'atrophie entérocytaire avec malabsorption et parfois réaction inflammatoire expliquant la présence de sang, de glaires et de pus dans les selles. C'est le syndrome dysentérique des *Shigella* ou des *Salmonella*.
- Parfois le mécanisme est mixte, comme dans certaines gastro-entérites à *Rotavirus* qui associent diarrhée osmotique par malabsorption des sucres et diarrhée sécrétoire.

EPIDEMIOLOGIE

- La diarrhée aiguë est un problème de santé publique dans le monde. Elle est responsable d'1/4 des causes de décès dans les pays en voie de développement. En France, on note 10 à 15 décès par an.
- La diarrhée à *Rotavirus* est la diarrhée virale la plus fréquente et la plus sévère chez les nourrissons.
- Les agents bactériens les plus fréquents sont, selon les pays, soit *Campylobacter sp*, soit *Salmonella sp*.
- L'incidence de la diarrhée varie de 0,5 à 2 épisodes par an chez les enfants < 3 ans en Europe.

1. DIAGNOSTIQUER UNE DIARRHEE AIGUE ET UNE DESHYDRATATION

A. ANAMNESE

- Une question :
  - Contexte de gastro-entérite dans l'entourage ou en collectivité ?
- Un réflexe :
  - Courbe de croissance antérieure et dernier poids noté.
- Une anamnèse précise :
  - Type de régime alimentaire, SRO déjà prescrit et à quelle dilution ?
  - Date de début des symptômes
  - Caractéristiques des selles : diarrhée liquidienne ou glairo-sanglante ?
  - Notion de retour d'un pays d'outre-mer
  - Antibiothérapie récente, vaccination contre le *Rotavirus*.
- Signes associés :
  - Fièvre, anorexie, vomissements, douleurs abdominales, troubles du comportement, arthralgies, éruption.
- Terrain à risque :
  - Maladie sous-jacente : maladie de Hirschsprung, résection intestinale, drépanocytose, immunodépression, diabète ou mucoviscidose en particulier
  - Prématurité ou nourrisson < 3 mois
  - Enfant dénutri.

B. EXAMEN PHYSIQUE

1- Identifier les situations d'urgence

Troubles hémodynamiques = urgence médicale absolue
Un signe précoce = tachycardie.
Un signe tardif = hypotension artérielle (stigmate d'un choc décompensé).,
Un paramètre pour le suivi : la diurèse.

- Choc compensé (précoce, avec pression artérielle normale) :
  - Tachycardie et pouls filant (sans rapport avec l'intensité de la fièvre)
  - Allongement du TRC > 3 secondes (temps nécessaire pour recolorer la peau après pression du doigt ; normalement ≤ 3 secondes)
  - Marbrures cutanées et extrémités froides
  - Oligurie (diurèse normale : 1 mL/kg/heure chez l'enfant)
  - Pression artérielle différentielle diminuée (par vasoconstriction réactionnelle et augmentation de la PA diastolique)
  - Conscience normale.
- Choc décompensé (mécanismes d'adaptation débordés avec hypotension artérielle, arrêt cardio-respiratoire à craindre) :
  - Hypotension artérielle
  - Tachycardie importante
  - Etat d'agitation ou léthargie, troubles de la conscience
  - Polypnée due à l'acidose
  - Anurie.
- Hormis les troubles hémodynamiques qui mettent en jeu le pronostic vital, les QUATRE critères de gravité sont :
  - Terrain à risque
  - Signes sévères de déshydratation dont la fièvre élevée et l'état léthargique
  - Intensité des symptômes : vomissements persistants, voire incoercibles, plus de 8 selles/jour
  - Risque de mauvaise compliance au traitement : difficulté à établir une surveillance adéquate.

2- Un paramètre capital : le poids

- Le poids actuel soustrait au poids attendu (dernier poids noté sur le carnet de santé, auquel on ajoute les 20 g/jour pris en moyenne dans les 1ers mois de vie normalement) divisé par le poids attendu détermine un pourcentage. Par exemple, un nourrisson pesant 6 kg lors d'une consultation pour diarrhée a un poids noté à 6,4 kg la semaine passée, soit un poids attendu à 6,4 + (20 x 7 = 140 g) = 6,54 kg. Donc 6,54 - 6 = 0,54 kg = 9% environ.
- C'est ce pourcentage (% de perte de poids = % de déshydratation) qui déterminera en grande partie l'attitude thérapeutique. Une diminution rapide du poids est la conséquence d'une déshydratation, alors qu'une dénutrition engendrera une perte de poids progressive.

« Bébé a la diarrhée ? Faut pas s'emballer, faut le peser ! »

- Il est impératif de connaître certaines équivalences entre signes cliniques et % de déshydratation, surtout si le poids antérieur n'est pas connu, ou qu'un 3ème secteur est pressenti par l'importance du ballonnement abdominal :
  - Déshydratation < 5% : pas ou peu de signes cliniques (soif et muqueuses sèches)
  - 5% < déshydratation < 10% : signes cliniques de déshydratation (dépression de la fontanelle, yeux cernés, creux) sans collapsus ni persistance du pli cutané
  - 10% ≤ déshydratation < 15% : persistance du pli cutané constante (attention au bébé pléthorique !), collapsus fréquent
  - Déshydratation > 15% : choc hypovolémique constant.

3- Caractériser la déshydratation

DESHYDRATATION EXTRACELLULAIRE	DESHYDRATATION INTRACELLULAIRE
Perte de poids	
Yeux cernés et creux	Hypotonie des globes oculaires
Dépression de la fontanelle (avant 6 mois)	Soif, muqueuses sèches, absence de larmes
Persistance du pli cutané	Fièvre sans stigmates infectieux
Troubles hémodynamiques	Somnolence, troubles de la conscience, voire convulsions

© Editions Vernazobres-Grego

- Les signes sont souvent associés car la déshydratation est volontiers globale.
- Cette distinction a donc peu d'intérêt en pratique.

- Une nouvelle échelle d'évaluation de la déshydratation a donc été créée et validée fin 2014 :

Catégorie	0	1	2
Apparence générale	Normal	Soif, agitation ou léthargie, mais irritable au toucher	Somnolent, marche difficile, froid ou en sueur, +/- comateux
Yeux	Normal	Légèrement creux	Très creux
Muqueuses (langue)	Humide	Collante	Sèche
Larmes	Larmes	Diminution des larmes	Pas de larmes

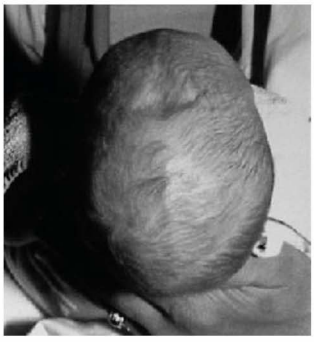
Score 0 : pas de déshydratation ; score 1-4 : déshydratation légère ; score 5-8 : déshydratation modérée à sévère



Pli cutané persistant
(le pincement entre pouce et index de la peau génère un pli qui s'amende immédiatement en temps normal. Quand le pli persiste comme sur une peau flétrie, la déshydratation excède 9% de perte de poids corporelle)



Yeux cernés, creux



Fontanelle déprimée

4- Examen abdominal

- Recherche d'une cause chirurgicale : masse abdominale, étranglement herniaire, boudin d'invagination (possibilité de selles liquides par débâcle du segment d'aval dans ces syndromes occlusifs), défense ou douleur localisée.
- Recherche d'un 3ème secteur : tympanisme, météorisme, ballonnement abdominal.
- Syndrome dysentérique = selles glairo-sanglantes, avec fièvre, classiquement accompagnées de ténesme et d'épreintes non exprimées chez le nourrisson.

5- Examen extra-abdominal

- Recherche d'un foyer infectieux : ORL, urinaire, méningé, pulmonaire.
- Evaluation de l'état nutritionnel :
  - Si dénutrition : redouter une diarrhée chronique débutante
  - Attention, une dénutrition peut engendrer un pli cutané persistant.

6- Situations cliniques particulières

- Devant des convulsions et une diarrhée, évoquer SEPT hypothèses :
  - Une shigellose, une salmonellose
  - Une déshydratation avec troubles ioniques (myélinolyse centropontine si hyponatrémie trop vite corrigée, ou hyponatrémie de dilution si soluté administré pauvre en sodium)
  - Un syndrome hémolytique et urémique (SHU)
  - Une méningite virale
  - Un hématome sous-dural si déshydratation importante
  - Une thrombose veineuse cérébrale
  - Une crise fébrile en diagnostic d'élimination.

- Une fièvre fait évoquer TROIS causes :
  - Foyer infectieux extra-digestif
  - Déshydratation intracellulaire
  - Diarrhée entéro-invasive.

2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Selles liquides d'une alimentation au lait de mère : selles normales sans risque de déshydratation.
- Diarrhée induite par erreur diététique (mauvaise reconstitution du lait).
- Diarrhée afécale imbibant les couches, ne doit pas être confondue avec des urines.
- Diarrhée infectieuse de causes extra-digestives : infections ORL, urinaires, pulmonaires.
- Pathologie chirurgicale avec irritation péritonéale : symptômes débutant par une diarrhée dans l'invagination intestinale aiguë (IIA) ou l'appendicite par exemple.
- Syndrome hémolytique et urémique (pâleur extrême, +/- œdèmes, +/- purpura).
- Insuffisance surrénale décompensée par une diarrhée : hyponatrémie, hyperkaliémie, hypoglycémie.
- Hyperthyroïdie, sécrétion de VIP lors d'un neuroblastome : diarrhée motrice.
- Diarrhée post-antibiotique :
  - Redouter les toxines A ou B du *Clostridium difficile* pouvant être à l'origine d'une colite pseudomembraneuse, surtout chez l'enfant débilité et hospitalisé.
- Allergie alimentaire : une allergie aux protéines de lait de vache peut mimer une GEA.
- Fausse diarrhée des constipés lors de comportement encoprétique.
- Vomissements au 1er plan d'une gastro-entérite avec polyurie et hypovolémie : redouter un diabète.

3. EXAMENS COMPLEMENTAIRES DONT EXAMEN DES SELLES

A. BIOCHIMIE

1- Déshydratation modérée < 10% : aucun examen complémentaire n'est utile

2- Ionogramme sanguin

- **La natrémie :**
  - Elle est le reflet de l'osmolalité et de l'état d'hydratation intracellulaire :
    - × Normonatrémie (80% des cas) :
      - ↪ Déshydratation modérée ou compensée.
    - × Hypernatrémie (15% des cas) : déshydratation intracellulaire :
      - ↪ Perte d'eau > perte d'ions.
    - × Hyponatrémie (5% des cas) : hyperhydratation intracellulaire :
      - ↪ Apport d'eau sans sodium (eau minérale) lors d'une diarrhée ?
      - ↪ Perte excessive d'ions (vomissements, mucoviscidose) ?
      - ↪ Hyponatrémie + hypoglycémie : redouter insuffisance surrénale aiguë.
- **Dyskaliémie :**
  - Hyperkaliémie si insuffisance rénale, acidose ou insuffisance surrénale
  - Hypokaliémie se démasquant lors de la réhydratation.
- **Hyperprotidémie :**
  - Par hémoconcentration.
- **Hyperglycémie :**
  - Secondaire au stress (sécrétion de catécholamines)
  - Elle se corrige spontanément après le traitement de la déshydratation (sauf en cas de diabète associé où coexistent déshydratation et polyurie !!!)
  - Une hypoglycémie avec diarrhée impose la recherche d'une insuffisance surrénale.

© Editions Vernazobres-Grego

- **Insuffisance rénale : elle doit faire discuter dans un contexte de diarrhée avec déshydratation :**
  - Insuffisance rénale fonctionnelle
  - Thromboses des veines rénales
  - Rein de choc avec nécrose corticale
  - SHU
  - Prise d'AINS : toxiques pour le rein dans ce contexte de déshydratation.

3- Ionogramme urinaire

- Différencie le caractère fonctionnel ou organique de l'atteinte rénale.
- L'insuffisance rénale fonctionnelle se caractérise par QUATRE mesures :
  - Urée U/P > 10
  - Na/K < 1
  - Densité urinaire > 500
  - Osmolarité U/P > 1 :
    - × L'adaptation de la natriurèse par rapport à la natrémie permet d'éliminer une insuffisance surrénale. Une natriurèse initiale supérieure à 30 mmol/L traduit un syndrome de perte de sel
    - × Le pH urinaire < 5, en cas d'acidose, exprime la capacité d'acidification rénale.

B. MICROBIOLOGIE

Selon le contexte :

- Hémoculture si signes systémiques ou état septique.
- Parasitologie des selles si retour d'outre-mer.
- Virologie des selles à visée épidémiologique.

CINQ INDICATIONS DE LA COPROCULTURE
• Diarrhée entéro-invasive (syndrome dysentérique). iECN2016
• Diarrhée de retour des pays d'outre-mer. iECN2016
• Diarrhée chez l'immunodéprimé ou terrain débilité. iECN2016
• Contexte de toxi-infection alimentaire en collectivités. iECN2016
• Diarrhée dans l'entourage proche d'un malade atteint de shigellose avérée. iECN2016

4. CONNAITRE LES PRINCIPAUX AGENTS INFECTIEUX CAUSES DE DIARRHEE

1- Virales dans 80% des cas

- Eléments en faveur d'une diarrhée aiguë virale, mais non décisifs :
  - Notion d'épidémie hivernale
  - Possibilité d'une infection nosocomiale
  - Selles aqueuses, le plus souvent sans glaire ni sang (mais diarrhée sanglante possible)
  - Vomissements plus fréquents
  - Association parfois à :
    - × Symptômes respiratoires ou ORL
    - × Exanthème cutané.
- Virus en cause :
  - *Rotavirus :* 35% des diarrhées aiguës du nourrisson
  - *Norovirus* (épidémie familiale) et adénovirus sont de plus en plus fréquents dans les pays où la vaccination anti-*Rotavirus* est généralisée.
- Gastro-entérite typique à *Rotavirus :* incubation de 2 à 5 jours, fièvre, suivie de vomissements qui précèdent la diarrhée, douleurs abdominales et déshydratation.

2- Bactériennes

- Eléments en faveur d'une diarrhée aiguë bactérienne :
  - Fièvre élevée (> 40°C)
  - Diarrhée glairo-sanglante
  - Douleurs abdominales
  - Signes neurologiques
  - Ni la CRP, ni la PCT, ni l'importance de la déshydratation ne permettent de discriminer les causes virales des causes bactériennes.

Diarrhée entéro-invasive : « QUAND Y CHI ÇA COLLE »
CAM(*pylobacter*) **Y**(*ersinia*) **SHI**(*gelle*) **SA**(*lmonelles*) **COL**(i bacille entéro pathogène)

a-Salmonelles

- Contagiosité importante.
- Incubation de 3 jours.
- Diarrhée invasive avec signes de dissémination systémique :
  - × Typhoïdes et paratyphoïdes *(Salmonella typhi et paratyphi A, B, C) :* rares dans les pays industrialisés
  - × Formes non typhoïdiques responsables de la majorité des salmonelloses (salmonelloses mineures)
  - × Formes du nourrisson, risque de :
    - ↪ Bactériémie dans 30% des cas
    - ↪ Méningite
    - ↪ Ostéo-arthrite
    - ↪ Septicémie
    - ↪ Perforation digestive.

b-Shigelles

- Diarrhée invasive typique avec douleurs abdominales, ténesme, selles afécales sanglantes.
- Tropisme neurologique : 30% de convulsions.
- Production possible de vérotoxine à l'origine d'un SHU.

c-Campylobacter jejuni

- Symptomatologie parfois mineure.
- Diarrhée invasive, entérocolite, rectorragies.
- Le *Campylobacter coli* est rare et l'*Helicobacter pylori,* de la même famille, n'occasionne pas de diarrhée.

d-Yersinia (enterocolitica ou pseudotuberculosis)

- Diarrhée invasive avec parfois :
  - × Tableau pseudo-appendiculaire
  - × Tableau mimant une maladie de Crohn
  - × Arthralgies
  - × Erythème noueux
  - × Adénopathies mésentériques.

e-Escherichia coli (EC)

- La présence d'*E. coli* dans les selles n'est pas pathologique dans la majorité des cas.
- Il existe des formes entéropathogènes (nécessité d'un sérotypage), mais aussi des formes entérotoxinogènes.
- Un type se démarque : *E. coli* entéro-hémorragique :
  - × Responsable de colites hémorragiques
  - × La souche O157 H7 sécrétrice de vérotoxine peut engendrer un syndrome hémolytique et urémique (SHU) dans 10% des cas.

© Editions Vernazobres-Grego

f-Autres agents pathogènes

- *Vibrio choleræ :* diarrhée toxinique aqueuse : le choléra.
- Toxine A ou B de *Clostridium difficile :* colite pseudomembraneuse post-antibiotique, volontiers sur terrain débilité ou en milieu hospitalier.
- Cryptosporidies : à rechercher lors de diarrhée chez un enfant VIH + ou autre immunodépression.
- Lambliase ou giardiase :
  - A l'origine de diarrhée qui se prolonge ou portage asymptomatique
  - Responsable rarement d'atrophie villositaire surtout en cas de déficit en IgA sous-jacent.
- *Entamœba histolytica :* dans sa forme *Histolytica histolytica* (diarrhée non fébrile).
- *Proteus, pseudomonas,* klebsielles, *Candida albicans* sont à l'état normal dans les selles.
- Staphylocoque doré :
  - Sa présence est également normale dans les selles
  - Pouvoir pathogène lors de toxi-infection alimentaire : diarrhée sans fièvre quelques heures après absorption de l'aliment contaminant.

5. RECONNAITRE LES SIGNES DE GRAVITE D'UNE DIARRHEE INFECTIEUSE

SIX situations définissent la gravité d'une diarrhée aiguë :

- Des signes sévères de déshydratation ou troubles hémodynamiques (plutôt dans la diarrhée aqueuse d'origine virale)
- *Sepsis* grave (plutôt dans la diarrhée glairo-sanglante d'origine bactérienne)
- Age < 3 mois
- Maladie sous-jacente
- Des vomissements persistants et/ou incoercibles
- Plus de 8 selles/jour.

6. CONNAITRE LES PRINCIPES DE TRAITEMENTS DE LA DIARRHEE INFECTIEUSE

A. SEPT INDICATIONS DE L'HOSPITALISATION (1 seul item suffit)

- Troubles hémodynamiques.
- Troubles neurologiques (conscience anormale, léthargie, irritabilité, convulsions).
- Déshydratation sévère > 9%.
- Vomissements incoercibles OU bilieux.
- Impossibilité de boire le soluté de réhydratation ou échec du SRO.
- Risque de mauvaise compliance au traitement (mode de garde inadéquat, compréhension difficile des parents, milieu social en difficulté).
- Doute sur un abdomen chirurgical (IIA ou appendicite).

Mais, si plusieurs autres facteurs de risque sont présents en même temps (maladie sous-jacente, nourrisson < 3 mois, sang dans les selles ou enfant dénutri), l'hospitalisation bien sûr se discute.

B. TRAITEMENT DE LA DESHYDRATATION ET DE LA DENUTRITION

1- Réhydratation

a-Déshydratation modérée < 5%

- Traitement ambulatoire.
- Une consultation est indispensable en cas de diarrhée avec > 8 selles liquides/jour, des vomissements persistants, un terrain à risque et chez les nourrissons < 3 mois.

- Il convient de réhydrater, alors que l'enfant n'est pas (encore ?) déshydraté.
- Réhydratation orale :
  - Solutés salés-sucrés de Réhydratation Orale ($[Na^+] \approx 50$ meq/L) : SRO
  - 1 sachet pour 200 mL d'eau (les préparations pour nourrisson, c'est 1 cuillère-mesure pour 30 mL d'eau, le SRO c'est 1 sachet pour 200 mL)
  - A proposer à volonté (200 à 250 mL/kg/jour), de manière fractionnée, tous les quarts d'heure, réfrigérés, tant que persistent les selles liquides
  - Les jus de fruits, sodas et l'eau pure ne sont pas indiqués.
- Après 4 à 6 heures de réhydratation exclusive, une alimentation normale peut être réintroduite (sauf l'allaitement maternel qui n'est pas interrompu).

b-Déshydratation moyenne de 5 à 10%

- Essai de réhydratation orale.
- En cas d'échec (anorexie, vomissements itératifs, mauvaise compliance thérapeutique des parents) :
  - Hospitalisation
  - Nutrition entérale continue
  - Surveillance.

c-Déshydratation > 10%

- Urgence thérapeutique.
- Hospitalisation.
- Pesée, poche à urines, prélèvements biologiques.
- Pose d'une voie veineuse :
  - Voie veineuse périphérique si possible
  - Perfusion intra-osseuse si impossible.
- Si choc :

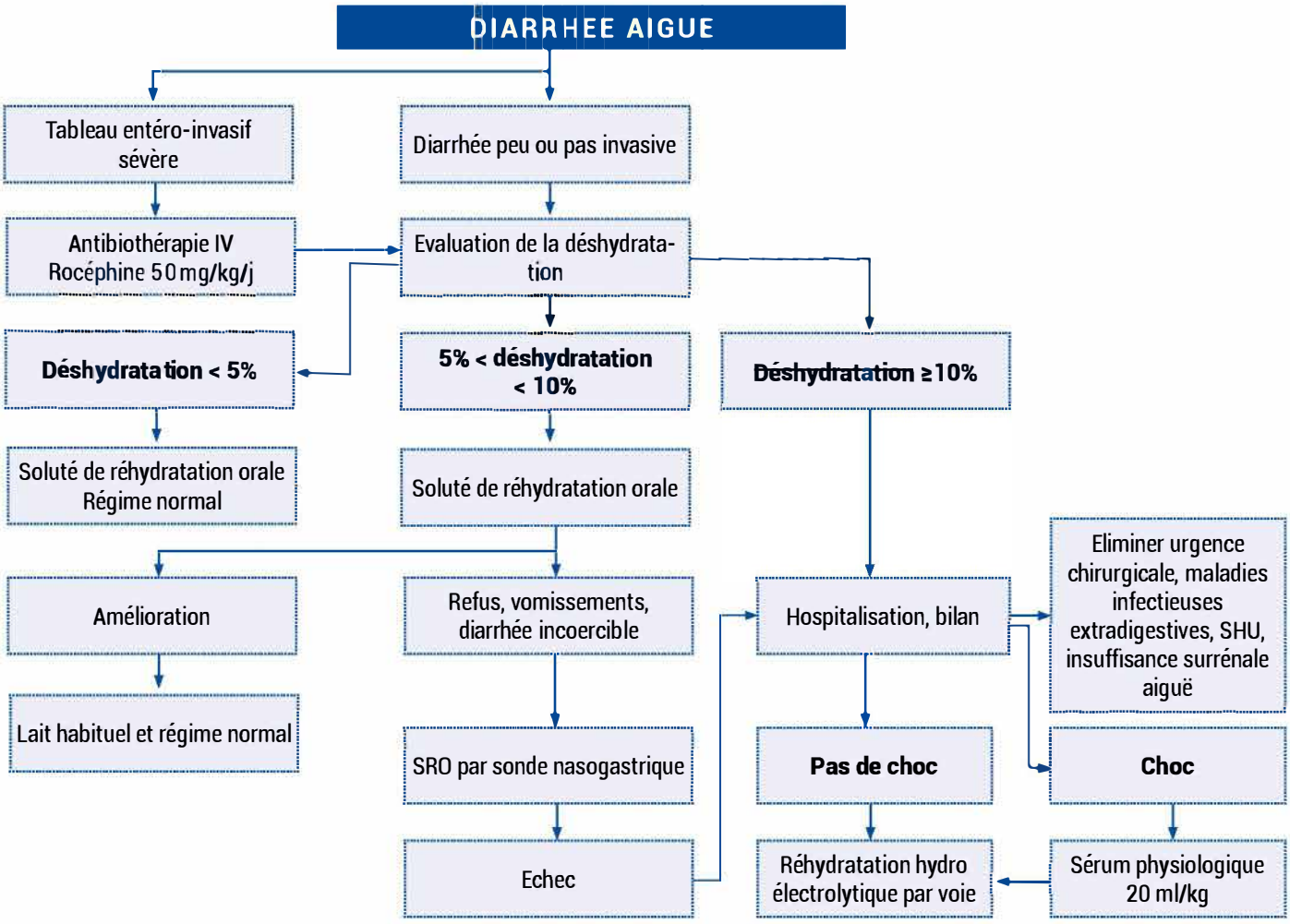
Expansion volémique avec sérum salé isotonique :
20 mL/kg en 20 minutes si choc compensé
20 mL/kg le plus rapidement possible si choc décompensé.

- CINQ autres indications de la voie intraveineuse :
  - Déshydratation avec troubles de conscience
  - Déshydratation avec acidose sévère
  - Echec de la réhydratation par voie nasogastrique
  - Vomissements persistants malgré SRO *per os* ou par voie nasogastrique
  - Distension abdominale sévère et iléus.
- Réhydratation :
  - Une fois l'hémodynamique restaurée, ou d'emblée si absence de choc, corriger lentement toute déshydratation pour éviter l'apparition de troubles métaboliques iatrogènes
  - Quantités à perfuser :
    - 150 mL/kg/jour chez le nourrisson (ne pas dépasser 180 mL/kg/jour).
  - Adaptation de la composition des perfusions en fonction de la natrémie :
    - Une correction trop rapide de la natrémie peut entraîner des lésions cérébrales sévères : lyse des fibres myéliniques centro-pontine ou myélinolyse centro-pontine
    - Adapter en fonction de la diurèse et du ionogramme initial.

d-Surveillance

- La surveillance de l'évolution clinique est capitale et repose sur les 6P :
  - Pouls, Pipi, Pression artérielle, Poids, Périmètre crânien et Prélèvements biologiques.
- En cas d'anurie persistant plus de 6 heures :
  - Recalculer les débits de perfusion… puis rechercher :
    - Un SHU
    - Une thrombose des veines rénales
    - Un rein de choc (échographie rénale à la recherche d'une nécrose corticale)
    - Une atteinte rénale secondaire à la prise d'ibuprofène.

© Editions Vernazobres-Grego



2- Réalimentation précoce entre H4 et H6

- Nourrisson au sein :
  - Allaitement maternel à poursuivre associé à la réhydratation avec un SRO.
- Nourrisson au biberon :
  - Alimentation interrompue 6 heures : SRO seul.
  - Réalimentation :
    - Avec son lait habituel en cas de diarrhée banale
    - Discuter un lait sans lactose, en cas de diarrhée prolongée (> 7 jours), sévère ayant justifié une hospitalisation, ou récidivante avec présence de sucres dans les selles (10% d'intolérance au lactose post-gastro-entérite)
    - Régime normal (en évitant les aliments laxatifs)
    - Pas de régime antidiarrhéique : peu efficace et hypocalorique (soupe de carotte).

C. ANTIBIOTHERAPIE

- Les antibiotiques sont rarement indiqués. De plus, ils favorisent le portage chronique (de salmonelles mineures en particulier).
- SEPT indications indiscutables du traitement antibiotique :
  - Diarrhée glairo-sanglante à *Shigella* (ou dans l'entourage immédiat d'un patient atteint de shigellose prouvée) ou salmonelle majeure
  - Syndrome toxi-infectieux grave ou *sepsis*
  - Hémocultures positives
  - Diarrhée entéro-invasive sur un terrain particulier : pathologie sévère (immunodépression, MICI, drépanocytose), nourrisson de moins de 3 mois, ou retour de voyage de zone d'endémie
  - Antibiothérapie adaptée en cas de diarrhée secondaire à une infection extradigestive.

- Les autres indications sont à discuter au cas par cas.
- La voie IV est indiquée :
  - *Sepsis*
  - Signes toxiniques
  - Patient immunodéprimé
  - Vomissements ou troubles de la conscience rendant la voie orale impossible.

Situations cliniques	Commentaires	Antibiotiques Préférentiels
Diarrhées glairo-sanglantes, fébriles non microbiologiquement documentées	Antibiotiques si et seulement si - < 3 mois - *Sepsis* - Drépanocytose, immunodépression, MICI Les diarrhées virales glairo-sanglantes sont rares.	Ceftriaxone (3 à 5 j)
Salmonella sp	Antibiothérapie recommandée si : - *S. typhi* ou *paratyphi* - < 3 mois - *Sepsis* - Drépanocytose, MICI ou immunodépression - Bactériémie	Ceftriaxone (3 à 5 j)
Shigella sp	Toute shigellose diagnostiquée doit être traitée même si diarrhée banale ou portage	Azithromycine ou ceftriaxone (3 j)
Campylobacter sp	Les antibiotiques donnés dans les 3 premiers jours raccourcissent le portage et la durée de la maladie chez les patients encore *symptomatiques*. Les antibiotiques ne sont pas indiqués si les patients sont asymptomatiques au moment du résultat de la culture	Azithromycine (3 j) Pas d'antibiothérapie IV
Clostridium difficile (recherche de toxines A & B)	La présence de toxines dans les selles avant 3 ans n'a pas de valeur diagnostique sauf obstruction intestinale. Après, interpréter en fonction du contexte clinique (colite pseudomembraneuse ?) La première mesure est l'arrêt des antibiotiques à chaque fois que possible	Métronidazole (10 j)
Yersinia	Traitement dans les formes très symptomatiques	Cotrimoxazole PO Ceftriaxone IV
E. coli enterotoxinogéne	Elle n'est pas recommandée pour les *E. coli* producteurs de shigatoxines	En fonction de l'antibiogramme
Entamœba Histolytica (peu ou pas fébrile)	*Entamoeba dispar* (non pathogène) est identique au microscope à *Entamoeba histolytica* Toujours faire une coproculture pour éliminer une cause bactérienne associée	Métronidazole PO (7 à 10j)

D. LES TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES

- Ils ne sont donc jamais prescrits seuls chez le nourrisson, mais éventuellement en adjonction à la réhydratation.
- Le Racécadotril (TIORFAN®), anti-sécrétoire par effet inhibiteur des enképhalinases est efficace et bien toléré. Il permet de diminuer de manière significative le débit des selles.
- Les smectites (SMECTA®) peuvent aussi être un complément efficace de la réhydratation.
- Deux probiotiques sont cités comme adjuvant possible du SRO : *L rhamnosus* GG and *S boulardii* (mais ce dernier n'a pas l'AMM avant 2 ans !).
- Les immunoglobulines non spécifiques *per os* (et pas IV) améliorent la durée de la diarrhée aqueuse.

© Editions Vernazobres-Grego

- Le lopéramide (IMODIUM®) est contre-indiqué chez le nourrisson < 30 mois.
- Antipyrétiques (paracétamol) si besoin : les AINS (Ibuprofène) sont contre-indiqués en cas de déshydratation (risque d'insuffisance rénale).
- Antiseptiques intestinaux : aucun effet et potentiellement toxiques.
- Antiémétiques : aucun intérêt car le SRO permet d'arrêter les vomissements induits par la cétose de jeune.

E. SUIVI DE L'EVOLUTION ET INFORMATION DES PARENTS

- Prévenir que les selles vont rester liquides sans que cela soit de mauvais pronostic : les solutés de réhydratation sont efficaces sur la déshydratation, mais inefficaces sur les selles liquides.
- Le soluté de réhydratation orale doit être administré tant que les selles liquides persistent (5 jours en moyenne).
- Expliquer (et ré-expliquer) que les anti-diarrhéiques ne doivent en aucun cas se substituer aux mesures de réhydratation et ne sont qu'un traitement de complément.
- Les parents doivent reconsulter si le nombre de selles > 8/j, vomissements persistants, fièvre prolongée, refus de boire, enfant apathique, grognon, hypotonique ou pâle, une respiration rapide, des yeux cernés ou creux ou si leur enfant dort beaucoup sans qu'ils ne parviennent à le réveiller.
- A long terme, la diarrhée peut persister ou rechuter et engendrer une dénutrition, dans le cadre d'une diarrhée chronique imposant un bilan étiologique.

F. TRAITEMENT PREVENTIF

- Vaccinations anti-*Rotavirus* (ROTARIX® et ROTATEQ®), données *per os*, avant 6 mois, efficaces contre la diarrhée sévère à *Rotavirus* avec moins d'hospitalisations. Elles ont l'AMM mais ne sont plus recommandées, et ne font pas partie du calendrier vaccinal. Elles augmenteraient potentiellement le risque d'IIA et sont contre-indiquées en cas d'antécédents d'invagination intestinale aiguë.
- Facteurs environnementaux :
  - Degré de contamination microbiologique de l'eau potable et des aliments
  - Hygiène des mains.
- Réhydratation orale et apports caloriques précoces.
- Prévention de la diarrhée nosocomiale.
- Eviction des collectivités obligatoires pour shigellose, *salmonella typhi* et *paratyphi* et diarrhée à *E. Coli* entérohémorragique. Le retour en collectivités n'est possible qu'après 2 coprocultures négatives au moins 2 j après l'arrêt des antibiotiques.

SYNDROME HEMOLYTIQUE ET UREMIQUE (SHU)

1. PHYSIOPATHOLOGIE

- Micro-angiopathie thrombotique avec lésion endothéliale liée à une vérotoxine libérée par des agents infectieux (*E. coli O157-H7* ou *Shigella dysenteriae* en particulier).

2. EPIDEMIOLOGIE

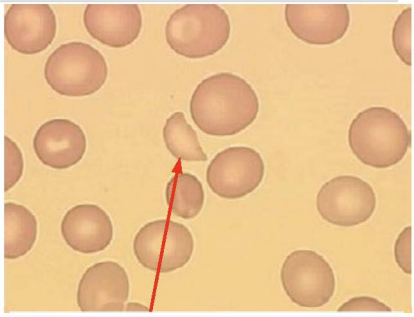
- Terrain : nourrisson surtout, sex ratio = 1.
- Première cause d'insuffisance rénale aiguë chez le nourrisson.
- Le syndrome hémolytique et urémique typique survient par épidémie estivale avec une phase prodromique digestive (SHU atypique dans 10% des cas par infection à pneumocoque ou maladie métabolique héréditaire).

3. CLINIQUE

- Phase prodromique :
  - Fièvre, diarrhée souvent sanglante.
- Apparition brutale d'un syndrome associant inconstamment :
  - Pâleur, sub-ictère, anurie (55% des cas) ou oligurie, protéinurie et hématurie, hypertension artérielle, convulsions.
- Plus rarement : convulsions (par micro-angiopathie thrombotique, hyperhydratation post-réhydratation ou encéphalopathie hypertensive), purpura, colite, invagination intestinale aiguë, pancréatite, hépatite, myocardite.

4. BIOLOGIE

- Le diagnostic du SHU est biologique :
  - Anémie hémolytique (mécanique, non auto-immune) avec schizocytose (hématies coquille d'œuf)
  - Thrombopénie de consommation : purpura plaquettaire
  - Insuffisance rénale aiguë (créatininémie > 60 µmol/L avant 2 ans, > 70 µmol/L après 2 ans) avec hématurie (quand ils ne sont pas trop anémiques), protéinurie.
- Examens complémentaires :
  - Bilan d'hémolyse et d'insuffisance rénale
  - Ne pas oublier groupe rhésus et RAI (transfusion fréquente)
  - En fonction du contexte : bilan infectieux, albuminémie, ASAT, ALAT, lipasémie, troponinémie
  - A visée étiologique : sérologie LPS (recherche d'IgM contre les lipopolysaccharides des 7 sérogroupes les plus fréquents) et écouvillonnage rectal pour isoler l'*E.coli* et détecter par PCR les gènes de virulence.



Schizocytose (hématies coquille d'œuf)

© Editions Vernazobres-Grego

5. PRONOSTIC

- Guérison sans séquelles dans 2/3 des cas.
- Mortalité dans 5% des cas.
- Insuffisance rénale irréversible d'emblée dans 3% des cas.
- Nécessité d'une surveillance prolongée de la tension artérielle et de la fonction rénale.

6. TRAITEMENT CURATIF

- Prise en charge dans une unité de soins spécialisée.
- Traitement antibiotique bactériostatique (azithromycine) pour réduire la libération de shigatoxines.
- Le traitement est symptomatique :
  - Restriction hydro-sodée
  - Traitement de l'hypertension artérielle si besoin
  - Transfusion sanguine souvent indiquée
  - Epuration extra-rénale par dialyse péritonéale indiquée en cas d'anurie, d'oligurie avec surcharge hydrique pouvant se traduire par une défaillance cardiaque ou une hypertension artérielle sévère, ou d'hyperkaliémie.

7. TRAITEMENT PREVENTIF

- Cuisson suffisante de la viande.
- Pas de lait cru ou de laitages à base de lait cru avant 3 ans.
- Lavage des fruits et légumes.
- Réchauffement systématique des restes alimentaires.
- Lavage des ustensiles de cuisine (contact avec viande crue).
- Lavage des mains avant les repas et en sortant des toilettes.
- Les sujets atteints de gastro-entérite doivent éviter les lieux de baignade publics.
- Ne pas donner d'eau non traitée aux enfants (puits, torrent, lac, étang).
- Eviter le contact des enfants < 5 ans avec les bovins.
- Contre-indication des antibiotiques en cas d'infection intestinale à *E. Coli* producteur de toxines.
- Contre-indication des ralentisseurs du transit.
- Notification de tous les cas auprès de l'InVS .
- Déclaration obligatoire si toxi-infection alimentaire collective.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Diarrhée : évaluation de la perte de poids. • Déshydratation > 10% : hospitalisation. **INADMISSIBLE** • Prescription de lopéramide (IMODIUM®) chez le nourrisson = 0. Il est contre-indiqué en dessous de 30 mois. • Utiliser des sodas ou de l'eau pour réhydrater un nourrisson = 0. Seul le SRO permet de traiter une déshydratation. • Antiémétique et antiseptiques intestinaux dans une gastro-entérite = 0. • Traiter la présence dans les selles d'*E. coli,* staphylocoques, *Pseudomonas, proteus, Candida albicans* = 0. Ils sont présent à l'état normal dans les selles !!!	• Diarrhée glairo-sanglante, sans *sepsis*, bien tolérée : pas d'antibiotiques. La cause n'est pas toujours bactérienne. • Antibiothérapie quel que soit le contexte si salmonellose majeure et shigellose. • Diarrhée en deux temps possible : diarrhée qui semble guérir puis qui récidive avec un très fort risque de déshydratation sévère. • Le racécadotril (TIORFAN®) et les smectites (SMECTA®) sont efficaces dans la diarrhée et ont l'AMM, en adjonction du SRO. Cependant, ce ne sont que des traitements de confort qui diminuent peu le risque de déshydratation. • Selles liquides nombreuses au lait de mère ou diarrhée motrice sur une pathologie extra-digestive : pas de risque de déshydratation aiguë. • La déshydratation n'est pas toujours synonyme de perte de poids, car en cas d'iléus ou de rétention stercorale, il existe un troisième secteur. • Sodas trop sucrés, hyperosmolaires et faibles en électrolytes : rien ne vaut le SRO. • Eau pure avec risque d'hyponatrémie de dilution : rien ne vaut le SRO.

DIAGNOSTIQUER UNE DIARRHEE AIGUE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

JE COCHE

- **Le diagnostic est uniquement clinique : perte de poids à évaluer.**
- **Repérer une diarrhée entéro-invasive : selles glairo-sanglantes et signes systémiques.**

CONNAITRE LES PRINCIPAUX AGENTS INFECTIEUX CAUSES DE DIARRHEE. CONNAITRE LES INDICATIONS ET SAVOIR INTERPRETER LES RESULTATS D'UN EXAMEN BACTERIOLOGIQUE, VIROLOGIQUE ET PARASITOLOGIQUE DES SELLES

JE COCHE

- **La plupart du temps aucun examen complémentaire n'est utile.**
- **Déshydratation aiguë sévère : ionogramme sanguin et urinaire.**
- **Diarrhée invasive avec signes systémiques : hémocultures, coprocultures et NFS.**
- **Diarrhée après un séjour Outre-Mer : Coproculture, parasitologie des selles, frottis et goutte épaisse.**

JE COCHE

CINQ INDICATIONS DE LA COPROCULTURE
- **Diarrhée entéro-invasive (syndrome dysentérique)**
- **Diarrhée de retour des pays d'outre-mer**
- **Diarrhée chez l'immunodéprimé ou terrain débilité**
- **Contexte de toxi-infection alimentaire en collectivités**
- **Diarrhée dans l'entourage proche d'un malade atteint de shigellose avérée.**

JE COCHE

- **Diarrhée virale : *Rotavirus*.**
- **Diarrhée bactérienne exigeant une antibiothérapie dans tous les cas : salmonellose majeure et shigellose.**

RECONNAITRE LES SIGNES DE GRAVITE D'UNE DIARRHEE INFECTIEUSE. CONNAITRE LES PRINCIPES DES TRAITEMENTS DE LA DIARRHEE INFECTIEUSE

JE COCHE

TROIS objectifs :
- **Réhydratation : SRO**
- **Prévention de la dénutrition**
- **Traitement étiologique en cas de forme entéro-invasive ou d'infection parentérale.**

JE COCHE

UN traitement recommandé **: SRO.**

DEUX traitements de **confort (toujours avec SRO) :**
- **Racécadotril (TIORFAN®)**
- **Smectites (SMECTA®).**

TROIS traitements **interdits :**
- **lopéramide (IMODIUM®) contre-indiqué chez le nourrisson < 30 mois**
- **AINS (Ibuprofène) contre-indiqués en cas de déshydratation (risque d'insuffisance rénale)**
- **Antiseptiques intestinaux : aucun effet et potentiellement toxiques.**

Les références :

- *Guarino A, Ashkenazi S, Gendrel D, Lo Vecchio A, Shamir R, Szajewska H. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases Evidence-Based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe: Update 201. J. Pediatr Gastroenterol 2014;59: 132-152.*
- *A Guarino and al, ESPID/ESPGHAN : Evidence based Guidelines for the management of acute gastroenteritis in children in Europe JPGN 46; S81-S122 2008.*
- *JP Cézard et col. Traitements médicamenteux de la diarrhée aiguë infectieuse du nourrisson et de l'enfant Arch Ped 2002; 9 : 620-8.*
- *A Bocquet et col Traitement nutritionnnel de la diarrhée aigue du nourrisson et du jeune enfant Arch Ped 2002; 9 : 610-9.*
- *Mesure de prévention du SHU : http://www.invs.sante.fr.*

UE 8
Item 268 & 271

VOMISSEMENTS DU NOURRISSON REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

N°268 - Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson et chez l'enfant. Hernie hiatale.

- *Diagnostiquer un reflux gastro-œsophagien et une hernie hiatale aux différents âges.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique (P) et planifier le suivi du patient.*

N° 271 - Vomissements du nourrisson, de l'enfant (avec le traitement).

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'évolution.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *AFSSAPS 2008, recommandations de bonnes pratiques : antisécrétoires gastriques chez l'enfant.*
- *Vandenplas and al pediatric gastrooesophageal reflux clinical practice guidelines : joint recommendations of north American society for pediatric gastroenterology, hepatology and nutrition and the European society for pediatric gastroenterology, heptology and nutrition JPGN 2009; 49 : 498-547.*

INTRODUCTION

- Les vomissements représentent une source d'inquiétude importante pour les parents qui consultent souvent aux urgences. Il convient en premier lieu d'éliminer une urgence médicale ou chirurgicale.
- Les urgences médicales sont le syndrome d'hypertension intra-crânienne (en particulier un hématome sous-dural) et le sepsis grave. Toutes les occlusions intestinales peuvent débuter par des vomissements. Mais le caractère bilieux est particulièrement évocateur.
- Certains contextes rendent le diagnostic étiologique facile : gastro-entérite, otite, allergie aux protéines de lait de vache ou toux émétisante par exemple.
- Le RGO est la première cause de rejets chez le nourrisson. Le RGO est simple ou compliqué. Il n'y a pas lieu de pratiquer d'investigation préalablement à la mise en route d'un traitement hygiéno diététique en cas de RGO simple. En cas de RGO compliqué, la pH métrie n'a d'intérêt que dans une symptomatologie extra-digestive (ORL, pulmonaire ou malaise) et l'endoscopie dans les suspicions d'œsophagite.
- Le traitement est fondé sur la réassurance maternelle et l'épaississement du lait, en cas d'allaitement artificiel. Si le RGO est compliqué, il faut y ajouter des Inhibiteurs de Pompe à Protons (IPP).

ADAGES ET DOGMES

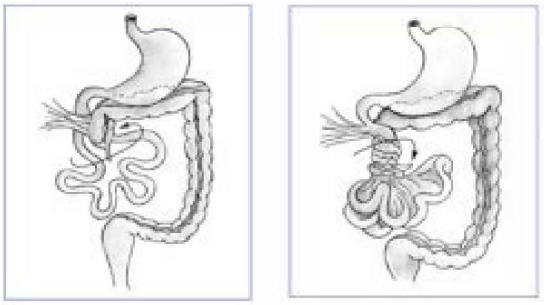
- Devant des rejets, avant de conclure hâtivement à un RGO par arguments de fréquence, éliminer une urgence médicale ou chirurgicale.
- Un syndrome d'hypertension intra-crânienne doit être traqué devant des vomissements en jet.
- Vomissements et constipation aiguë = syndrome occlusif jusqu'à preuve du contraire.
- Suspicion de *volvulus* du nourrisson, regarde où se trouve l'angle de Treitz ?
- Vomissements chez le nourrisson en jet, mesurer le PC.
- Devant des vomissements et des troubles de la conscience chez un nourrisson, tu rechercheras : IIA, HSD, intoxication, acidocétose.
- Entre 3 et 6 semaines, vomissements en jet = sténose du pylore à traquer.
- Dans les gastro-entérites, les vomissements précèdent la diarrhée.
- Vomissements et urticaire : penser à la virose ou l'allergie alimentaire.
- Vomissements et mauvaise croissance, le diagnostic de RGO n'a pas de sens.
- « Vomissements verts, bébé à ventre ouvert ! ».

Editions VG ©

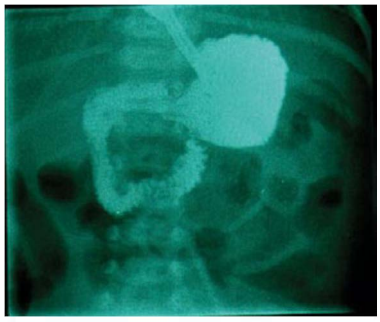
DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Vomissements et syndrome occlusif

- Les vomissements font partie du syndrome occlusif (cf. item 349). Dès qu'ils sont bilieux ou à fortiori fécaloïdes, ils imposent une prise en charge chirurgicale. Insistons sur le niveau de l'obstacle sous Vatérien. Une sténose du pylore ne peut jamais se compliquer de vomissements bilieux, puisque l'obstacle est plus haut que l'abouchement des canaux biliaires.
- Une étiologie chirurgicale est complexe à comprendre : le *volvulus* sur malrotation intestinale. Dans cette situation, l'angle duodéno-jéjunal (angle de Treitz) n'est pas en place et reste à droite de l'axe mésentérique supérieur. L'intestin grêle se trouve alors suspendu comme une grappe et peut être victime d'un *volvulus* complet ou incomplet. Le repérage échographique des vaisseaux mésentériques (inversion des positions de l'artère et de la veine mésentérique) ou le TOGD font le diagnostic. Pour que l'intestin fasse des tours de spires, il faut que la partie supérieure de l'intestin soit en situation anormale et la partie basse ou le colon soit en position normale, fixe. Si tout le tube digestif est en « *situs inversus* » (à l'envers), on parle de position en mésentère commun complet. Dans cette dernière situation, il n'y a pas de risque de *volvulus*. Il est alors nécessaire de faire une échographie pour voir s'il existe le signe du « tourbillon », signe d'un *volvulus* complet.
- Si l'enfant vomit par intermittence, un *volvulus* incomplet est suspecté. Il convient alors de voir la position des vaisseaux mésentériques et de repérer le *cæcum*. Si les vaisseaux sont inversés et le *cæcum* en place le risque de *volvulus* incomplet puis complet existe. Il met en péril la vitalité de l'intestin grêle qui peut se nécroser, suite à cette ischémie par strangulation.



Angle de Treitz en position anormale avec volvulus



Cadre duodénal et angle de Treitz en place

2- Vomissements ou régurgitations ?

- Les vomissements sont définis par un rejet actif par la bouche du contenu gastro-intestinal. Les régurgitations au contraire sont des remontées passives sans effort du bol alimentaire accompagnant le rôt physiologique. Les termes de régurgitation et de vomissement de faible abondance sont en pratique des synonymes. Il est souvent bien difficile de les différencier.

3- RGO

- Le reflux gastro-œsophagien peut être soit simple ou physiologique (régurgitations), soit compliqué de manifestations digestives ou extra-digestives.
- Le mécanisme de ce reflux est rarement une incompétence du sphincter inférieur de l'œsophage (SIO). Ce n'est pas comme pour les selles ou les urines ou la compétence s'acquière après quelques années de maturation des sphincters. La faillite du dispositif anti-reflux est secondaire à l'inadéquation entre le volume œsogastrique et la quantité de lait ingérée : 120 ml/kg/j à ingérer pour un nourrisson correspond à 8,4 kg d'aliments pour un adulte de 70 kg ! (on comprend le renvoi du surplus...). Le sphincter inférieur de l'œsophage (SIO) a souvent donc des relaxations inappropriées > 5 secondes indépendants de la déglutition. Il est rarement hypotonique (ce n'est donc pas un problème de clapet !). Un retard à la vidange gastrique et une augmentation de la pression intra-abdominale complètent les facteurs favorisants. L'ouverture excessive de l'angle de His et la hernie hiatale représentent moins de 10% des RGO.
- Le RGO disparaît dans la majorité des cas à l'âge de la marche.

4- APLV

- L'allergie aux protéines de lait de vache peut se manifester selon une symptomatologie très variée. Ceci correspond à la mise en jeu de processus physiopathologique différent. Elle est soit de type I (anaphylactique) ou de type IV (à médiation cellulaire) dans la classification de Gell et Coombs. Les manifestations seront donc soit immédiates, soit retardées sous une forme chronique.
- Toutes les protéines du lait de vache (PLV) sont potentiellement allergisantes : la β lactoglobuline, la caséine, l'α-lactalbumine, mais aussi la lactoferrine et le sérum albumine.

1. HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES DEVANT DES VOMISSEMENTS

A. INTERROGATOIRE

1- Chronologie d'apparition des vomissements

- En période néo-natale :
  - Une règle : « tout vomissement bilieux néonatal est une urgence chirurgicale jusqu'à preuve du contraire ».
  - TROIS types de causes :
    - × Pathologie chirurgicale survenant parfois sur un terrain particulier

LES CAUSES	LE TERRAIN PARTICULIER
Sténose, atrésie ou diaphragme duodénale	Trisomie 21
Volvulus du grêle	Malrotation intestinale ou mésentère commun
Maladie de Hirschsprung	Trisomie 21
Péritonite méconiale	Mucoviscidose
Atrésie intestinale	Mucoviscidose

    - × Pathologie médico-chirurgicale survenant parfois sur un terrain particulier

LES CAUSES	LE TERRAIN PARTICULIER
Entérocolite ulcéro nécrosante	Prématuré ou maladie de Hirschsprung
Iléus méconial	Mucoviscidose

    - × Pathologie médicale :
      - ↪ Infection bactérienne
      - ↪ Erreur diététique (reconstitution et volume des biberons ?)
      - ↪ Œso-gastroduodénite aiguë du nouveau-né (vomissements souvent sanglants, d'évolution bénigne)
      - ↪ Reflux gastro-œsophagien (si enquête étiologique négative).
- Peu après le sevrage : allergie aux Protéines de Lait de Vache.
- Précédents ou accompagnés des selles molles : gastro-entérite.
- Après un intervalle libre de 2 à 8 semaines : sténose du pylore (diagnostic que l'on n'évoque plus après l'âge de 3 mois).
- Après introduction des farines : maladie cœliaque (diagnostic que l'on n'évoque pas avant la diversification alimentaire) dans sa forme émétisante (souvent sans diarrhée).

2- Caractères des vomissements

- Aigus ou chroniques.
- Type : alimentaires, bilieux, sanglants.

© Editions Vernazobres-Grego

3- Symptomatologie associée

- Fièvre.
- Anorexie.
- Syndrome occlusif.
- Rectorragies (diarrhée entéro invasive ? IIA ? Diverticule de Meckel ? APLV ?).

B. ORIENTEES PAR L'EXAMEN

- Palpation abdominale :
  - Ventre chirurgical ? Cicatrices ? Hépatosplénomégalie ? Boudin d'IIA ? Olive pylorique (très rarement palpée) ?
  - Palpation des orifices herniaires et des testicules.
- Toucher rectal si rectorragies.
- Recherche de signes respiratoires :
  - Foyer auscultatoire et/ou toux quinteuse ? (la toux peut être émétisante).
- Recherche de foyers infectieux (otoscopie, bandelette urinaire).
- Examen neurologique :
  - Hypotonie, syndrome méningé, mesure du PC, trouble de la conscience.
- Examen des organes génitaux :
  - Ambiguïté sexuelle ? (impose la recherche d'une insuffisance surrénale aiguë par hyperplasie congénitale des surrénales).
- Evaluer le retentissement en cas de vomissements intenses et/ou prolongés :
  - Déshydratation aiguë : rare en l'absence de diarrhée (penser à la sténose du pylore)
  - Dénutrition : uniquement si vomissements prolongés
  - Pneumopathie d'inhalation
  - Syndrome de Mallory Weiss (hémorragie digestive haute avec ulcérations longitudinales du bas œsophage secondaire à des efforts violents de vomissements).

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Eliminer une urgence au terme de l'examen clinique

- DEUX types d'urgences :
  - Urgence médicale :
    - Infection sévère
    - Hématome sous-dural
    - Méningite
    - Acido cétose ou insuffisance surrénale aiguë (rare chez le nourrisson).
  - Urgence chirurgicale :
    - Invagination intestinale aiguë
    - Etranglement herniaire
    - *Volvulus* (sur bride ou sur malrotation intestinale)
    - La sténose du pylore est une urgence différée
    - Appendicite (rare chez le nourrisson).



Volvulus du grêle avec double tour de spire

2- Vomissements aigus

a-Etiologies chirurgicales

- Occlusion :
  - Invagination intestinale aiguë
  - Hernie inguinale étranglée
  - *Volvulus* du grêle
  - Occlusion sur bride.

- Sténose du pylore
- Appendicite.
- Malformations digestives :
  - Diverticule de Meckel
  - Sténoses, atrésie ou diaphragmes duodénaux (trisomie 21 ?).
- Origine annexielle :
  - Torsion testiculaire
  - Hernie ovarienne étranglée.

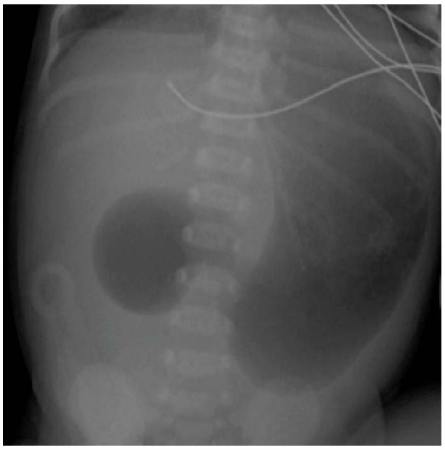


Image en « double bulle » : sténoses ou diaphragmes duodénaux

b-Etiologies médicales

- Digestives :
  - Gastro-entérite aiguë
  - Allergie aux protéines de lait de vache
  - Exceptionnellement en pédiatrie (contexte très évocateur) :
    - Hépatite
    - Pancréatite.
- Extra-digestives :
  - Respiratoires : toux émétisantes
  - Pyélonéphrite
  - Infection O.R.L.
  - Causes neurologiques de type hypertension intracrânienne :
    - Méningite
    - Hématome sous-dural
    - Tumeur cérébrale.
  - Intoxication :
    - Toute intoxication médicamenteuse peut être à l'origine de vomissements.

3- Vomissements chroniques

- Origine digestive :
  - Erreur diététique (biberons trop fréquents, mal donnés ou mal dilués, forcing alimentaire)
  - RGO (régurgitations mimant des vomissements)
  - Allergie aux protéines de lait de vache
  - Sténose du pylore si vomissements négligés initialement
  - Maladie cœliaque si hypotrophie.
- Origine cardiaque ou rénale dans un contexte évocateur :
  - Insuffisance cardiaque décompensée
  - Insuffisance rénale ou tubulopathie.
- Origine métabolique rarissime :
  - Hyperplasie congénitale des surrénales, diabète, hypercalcémie, hyponatrémie, fructosémie, galactosémie, amino-acidopathies.
- Origine psychogène : diagnostic d'élimination.
- Vomissements cycliques : équivalent de « migraine abdominale » chez l'enfant (rare chez le nourrisson).

© Editions Vernazobres-Grego

2. EXPLORATIONS COMPLEMENTAIRES

- Le plus souvent, AUCUN examen complémentaire n'est utile (erreur diététique, RGO simple, gastro-entérite ou otite).
- Ils sont parfois indispensables en fonction du contexte :
  - Suspicion d'IIA = échographie
  - Vomissements bilieux = ASP puis TOGD
  - Vomissements sanglants = endoscopie digestive sauf si syndrome de Mallory Weiss évident
  - Macrocrânie = scanner
  - Faciès toxique = bilan infectieux.
- En l'absence de contexte clinique évocateur, sont à discuter :
  - NFS-plaquettes
  - CRP
  - Ionogramme sanguin, glycémie, gaz du sang
  - Bandelette urinaire
  - Recherche de toxiques.

3. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- Le traitement et le suivi de chaque nourrisson dépendent de l'étiologie.
- En cas de vomissements sanglants secondaire à un syndrome de Mallory-Weiss, l'endoscopie et le traitement par IPP sont inutiles. C'est un syndrome clinique de traitement uniquement étiologique.

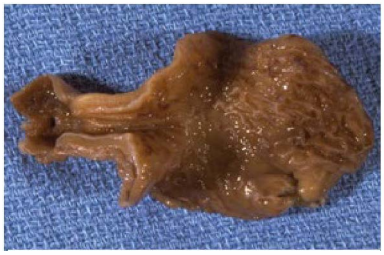
4. PRINCIPALES CAUSES

A. STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE

Hypertrophie des fibres circulaires du muscle pylorique qui va progressivement sténoser la lumière digestive.

1- Epidémiologie

- Garçons dans 3/4 cas.
- Race blanche : 2,5 fois plus fréquent.
- La prématurité est un facteur de risque.
- Récurrence familiale dans 13% des cas.



Hypertrophie des fibres circulaires du muscle pylorique

2- Clinique

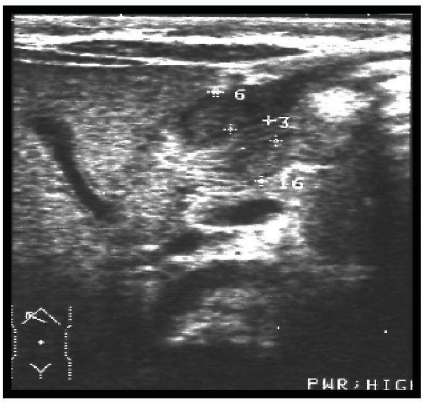
- Intervalle libre de 8 jours à 8 semaines (1 mois en moyenne).
- Caractéristiques des vomissements :
  - Toujours alimentaires
  - Jamais bilieux (obstacle sus Vatérien)
  - Post-prandiaux tardifs
  - Avec du lait caillé
  - Faciles, explosifs
  - En jet
  - Abondants.
- Constipation.
- Enfant affamé.
- Reflux gastro-œsophagien associé fréquent (avertir les parents que le nourrisson peut donc vomir avant et après la période symptomatique de la sténose du pylore).
- Ictère prolongé (2 à 5% des cas) :
  - Secondaire à une maladie de Gilbert décompensée par le jeune induit par les vomissements.

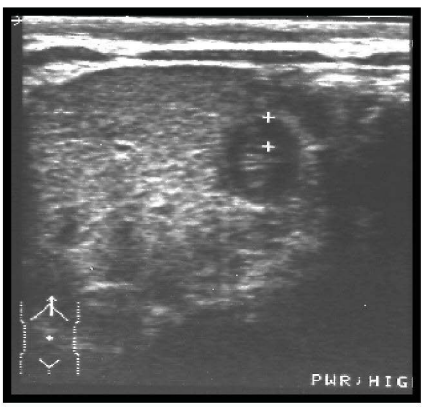
- Fièvre absente.
- Examen :
  - Olive pylorique :
    - Toujours recherchée, rarement retrouvée
    - Seul signe clinique pathognomonique.
  - Ondulations péristaltiques visualisées transversalement de gauche à droite après une chiquenaude sous-costale gauche
  - Clapotage à jeun.
- Complications possibles :
  - Déshydratation et/ou dénutrition avec cassure de poids récente si le diagnostic et la prise en charge sont différés
  - Hématémèse conséquence d'un syndrome de Mallory Weiss.

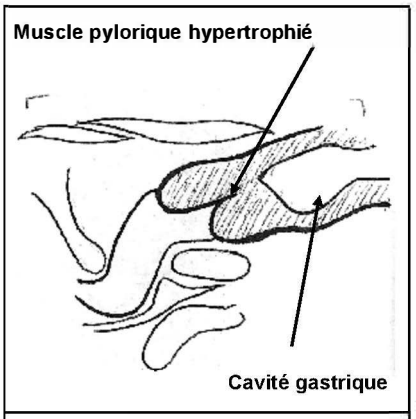
3- Paraclinique

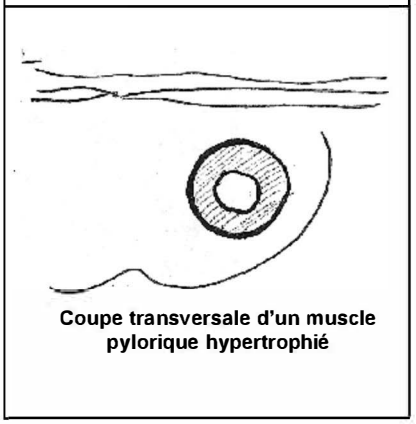
- Examens biologiques :
  - Profil biologique des vomisseurs chroniques :
    - Alcalose métabolique
    - Hypochlorémie
  - Signes biologiques de déshydratation, voire de dénutrition.

- Imagerie : l'échographie fait le diagnostic
  - Critères échographiques :
    - Hypertrophie du muscle pylorique > 4 mm
    - Allongement du canal pylorique > 20 mm
    - Diamètre transversal > 14 mm



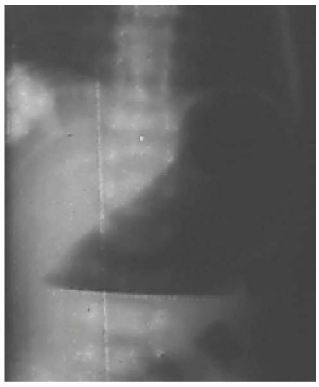






© Editions Vernazobres-Grego

- Rares indications d'autres examens d'imagerie :
  - ASP devant une suspicion de syndrome occlusif :
    - × Distension gastrique chez un nourrisson à jeun
    - × Niveau hydro-aérique dans l'estomac.

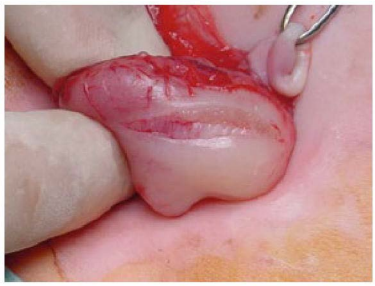


Distension gastrique majeure

  - Endoscopie digestive prescrite en cas d'hématémèse chez un nourrisson à l'hémodynamique stable, sans que le diagnostic ne soit suspecté :
    - × Stase alimentaire chez un nourrisson à jeun
    - × Image caractéristique en "museau de tanche".
  - TOGD uniquement en cas de doute à l'échographie :
    - × Dilatation gastrique avec retard à l'évacuation de la baryte
    - × Défilé pylorique étroit et allongé
    - × Empreinte de l'olive pylorique.

4- Traitement

- Chirurgical (urgence différée) :
  - Pyloromyotomie longitudinale extra-muqueuse.
- Médical adjuvant :
  - Réhydratation hydro-électrolytique pré-opératoire
  - Traitement anti-reflux associé parfois nécessaire.



B. REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN (RGO)

1- Epidémiologie

- C'est la première cause de rejets chez le nourrisson. Classiquement, les régurgitations « passives » se distinguent des vomissements actifs. En pratique, quand le nourrisson rejette, il est bien difficile de faire la différence entre régurgitations et vomissements.
- Ces symptômes ont été rapportés chez près des deux tiers des enfants vers l'âge de 4-5 mois, diminuant rapidement pour ne toucher qu'un quart des nourrissons à 6-7 mois et à moins de 5% à 12 mois.

2- Diagnostic clinique

a-Formes digestives

- Rejets ou régurgitations :
  - × Post-prandiaux plus ou moins tardifs
  - × Non bilieux
  - × Surtout après changements de position
  - × Favorisés par l'alimentation liquide
  - × Survenant surtout chez le jeune nourrisson qui ne tient pas assis.

- Complications digestives :
  - Symptomatologie d'œsophagite :
    - Hématémèse ou anémie microcytaire par hémorragie occulte.
    - Chez le grand enfant :
      - ⇒ Brûlures rétro-sternales
      - ⇒ Pyrosis
      - ⇒ Dysphagie ou odynophagie.
    - Chez le nourrisson : symptômes moins typiques. C'est pour cela qu'une endoscopie est requise pour le diagnostic d'œsophagite chez le nourrisson. Des pleurs et tortillements accompagnés d'érythrose faciale chez un nourrisson vorace, eutrophe, sujet aux gaz et ballonnements abdominaux évoquent le diagnostic de colique du nourrisson et non d'œsophagite.
    - Exceptionnelle sténose peptique.
  - Retard staturo-pondéral exceptionnel :
    - En général croissance normale même dans les RGO compliqués
    - **Tout retard pondéral impose la recherche d'une malabsorption associée (forme émétisante de maladie cœliaque ou APLV en particulier).**

b-Formes extra digestives

- Manifestations pulmonaires chronique :
  - Toux à prédominance nocturne
  - Bronchites ou pneumopathies à répétition sur le même territoire (en particulier du lobe moyen), sans prédominance saisonnière.
- Manifestations O.R.L à répétition : dysphonie, laryngite.
- Malaises du nourrisson :
  - Le RGO est un facteur favorisant principal avec la rhinite obstructive
  - pH-métrie indispensable pour affirmer la causalité.
- Aucune de ces manifestations n'a démontré de manière formelle son association avec le RGO (le lien d'imputabilité ne pourra être établi qu'une fois l'association démontrée en Ph-métrie et la symptomatologie amendée). Ces pathologies sont en fait volontiers d'origine allergique ou infectieuse sans lien avec le RGO.
- L'asthme, les otites ou rhinopharyngites à répétition, l'érythème de la margelle postérieure ne sont pas dus au RGO.

c-Formes pronostiques

- RGO simple ou compliqué ?

RGO simple Tous les critères suivants	RGO compliqué Un ou plusieurs critères
Rejets non sanglants et non bilieux	Œsophagite
Appétit normal	Malaise
Croissance normale	Manifestations O.R.L.
Manifestations de RGO isolées.	Manifestations pulmonaires.

  - La perte de poids impose la recherche d'un diagnostic différentiel. On ne peut se contenter de conclure à un RGO compliqué.

- Terrain à risque de développer un RGO compliqué :
  - Encéphalopathie, atrésie de l'œsophage ou hernie diaphragmatique.

© Editions Vernazobres-Grego

3- Diagnostic paraclinique

a-Examens biologiques

- Jamais indiqués.

b-Explorations fonctionnelles digestives

- Elles n'ont aucune indication dans le RGO simple ou un pyrosis évident décrit par un grand enfant.
- pH-métrie :
  - Toujours sur 24 heures
  - Elle n'a aucune indication en cas de vomissements extériorisés sauf si malaise associé
  - Examen de choix pour le diagnostic des formes extra-digestives : malaises ou manifestations respiratoires ou ORL.
- Fibroscopie œsogastrique :
  - Indiquée en cas de suspicion d'œsophagite ou d'hématémèse
  - L'œsophagite signe la présence d'un RGO, mais peut aussi être d'origine infectieuse ou allergique (oesophagite à éosinophile)
  - L'absence d'œsophagite ne permet pas de conclure.
- Transit œso-gastro-duodénal (TOGD) :
  - Sensibilité et spécificité insuffisantes pour le diagnostic de RGO
  - Indiqué dans les RGO persistants compliqués ou pour un bilan pré-opératoire
  - Meilleur examen pour visualiser une anomalie morphologique du tractus digestif supérieur :
    - Position anormale de l'angle de Treitz : avis chirurgical
    - Hernie hiatale ou ouverture de l'angle de His : avertir les parents du caractère prolongé probable du RGO
    - Présence d'arcs vasculaires anormaux : RGO, bruits respiratoires, parfois malaise.



Compression de l'œsophage par un arc vasculaire anormal

- Manométrie œsophagienne :
  - Etudie les pressions des sphincters inférieurs et supérieurs de l'œsophage, la motricité du corps œsophagien et les relaxations inappropriées
  - Indiquée dans les recherches d'achalasie (exceptionnelle) ou de trouble de motricité de l'œsophage mais aucune indication dans le RGO.
- Echographie œsophagienne n'est pas un examen validé pour le diagnostic
- L'impédancemétrie nécessite encore des abaques pédiatriques pour être utilisée en routine.

4- Attitude thérapeutique

- Le reflux gastro-œsophagien s'amende spontanément dans 80% des cas au cours de la première année de vie. Le traitement permet d'éviter les complications et soulage la famille de rejets itératifs invalidants au quotidien.

a-RGO simple

- Prise en charge psychologique : rassurer les parents :
  - Diminuer l'angoisse parentale en modérant la surestimation du phénomène par l'entourage
  - Dire, je vous rassure en consultation…ne suffit jamais. Expliquer le mécanisme avec empathie et insister sur le caractère fonctionnel et temporaire de la symptomatologie, seront les seules garanties d'une bonne adhésion à la prise en charge
  - Promouvoir le bavoir …



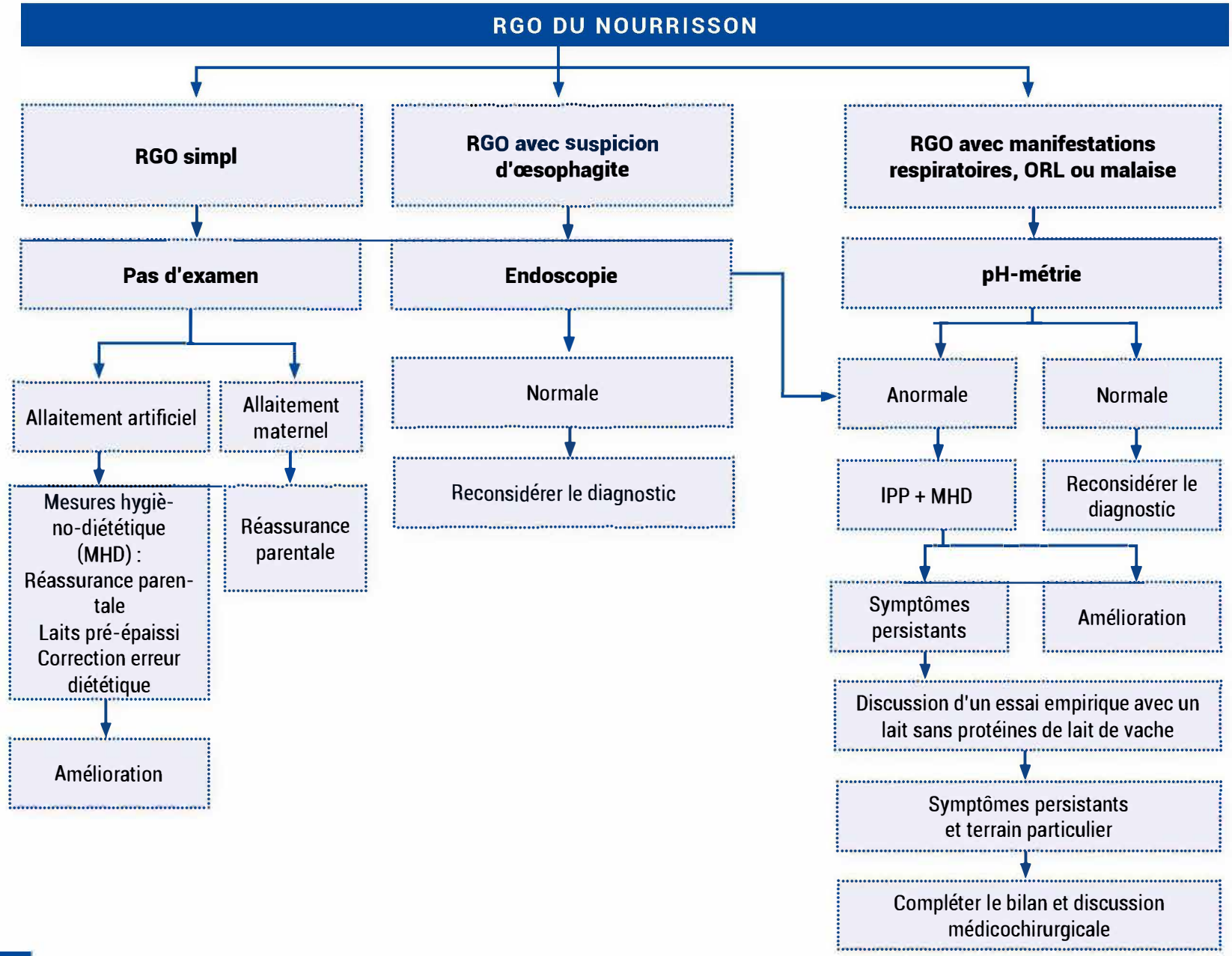
Le bavoir au pouvoir !

- Traitement hygiéno-diététique :
  - Aucun si allaitement maternel
  - Vérifier la bonne reconstitution des biberons et l'absence d'erreur diététique (réduction d'un volume trop important pour l'âge).
  - Epaississement de l'alimentation (« laits pré-épaissis ») en cas d'allaitement artificiel.
  - Si le RGO persiste malgré un traitement adéquat, l'hypothèse d'une APLV doit être évoquée et un régime empirique mis en place pendant 2 à 4 semaines.
  - L'éviction du tabagisme passif n'a pas démontré d'efficacité thérapeutique (mais le tabac n'est pas conseillé bien sûr !).
  - La mise en proclive dorsal 30° est inutile.
- Traitements médicamenteux :
  - Les anti-acides et les prokinétiques n'ont pas d'indications dans les RGO simples.

b-RGO compliqué

- Traitement hygiéno-diététique et réassurance parentale.
- Les anti-acides et les prokinétiques sont parfois prescrits mais le rapport bénéfice risque n'est pas en faveur du bénéfice. Les experts déconseillent leur utilisation.
- Les inhibiteurs de la pompe à protons, oméprazole (MOPRAL®) ou ésoméprazole (INEXIUM®), au-delà d'un an dans TROIS indications :
  - Œsophagite confirmée en endoscopie (utilisation hors AMM avant 1 an, possible dans ce cas)
  - RGO acide confirmé par une pH-métrie
  - Pyrosis handicapant chez l'enfant âgé qui sait le décrire, sans besoin d'endoscopie.
- Effets secondaires des IPP dans 14% des cas : risque majoré de gastro entérite, de pneumopathie, d'allergie, de céphalées ou vertiges en particulier.
- Traitement chirurgical :
  - Technique : fundoplicature de Nissen
  - Indications exceptionnelles :
    - RGO compliqué, invalidant et rebelle au traitement médical
    - RGO compliqué non contrôlé sur un terrain débilité : encéphalopathie, atrésie de l'œsophage, hernie diaphragmatique ou bronchopathies chroniques.

© Editions Vernazobres-Grego


RGO DU NOURRISSON
RGO simpl
RGO avec suspicion d'œsophagite
RGO avec manifestations respiratoires, ORL ou malaise
Pas d'examen
Endoscopie
pH-métrie
Allaitement artificiel
Allaitement maternel
Normale
Anormale
Normale
Mesures hygiè-no-diététique (MHD) : Réassurance paren-tale Laits pré-épaissi Correction erreur diététique
Réassurance parentale
Reconsidérer le diagnostic
IPP + MHD
Reconsidérer le diagnostic
Symptômes persistants
Amélioration
Amélioration
Discussion d'un essai empirique avec un lait sans protéines de lait de vache
Symptômes persistants et terrain particulier
Compléter le bilan et discussion médicochirurgicale

C. ALLERGIE AUX PROTEINES DE LAIT DE VACHE

1- Clinique

- Anamnèse :
  - Notion d'atopie familiale
  - Lésions cutanées : eczéma (dans les formes chroniques) ou urticaire (dans les formes aiguës)
  - Notion d'un biberon de lait artificiel au cours d'un allaitement maternel
  - Mauvaise prise pondérale depuis l'introduction du lait artificiel.
- La symptomatologie débute classiquement lors du sevrage :
  - Manifestations aiguës et polymorphes (allergie de type I ou IgE médiée) dans 20% des cas :
    - Vomissements
    - Diarrhée
    - Urticaire ou éruption non spécifique
    - Dyspnée parfois sifflante.
  - Manifestations non IgE médiée dans la majorité des cas :
    - Entéropathie combinant les symptômes suivants : infléchissement de la courbe de poids, diarrhée chronique, coliques, anorexie, constipation ou RGO
    - Syndrome d'Entérocolite Induit par les Protéines Alimentaires (SEIPA) : vomissements sévères 3 heures après l'ingestion de l'allergène avec choc hypovolémique (tableau de gastro entérite sévère)
    - Coloproctite hémorragique : rectorragies par colite hémorragique chez le nourrisson allaité au sein.

2- Diagnostic

- Le diagnostic de certitude est porté cliniquement par le test de provocation oral :
  - Rechute des symptômes lors de l'épreuve de réintroduction des protéines du lait de vache.
  - En pratique, cette réintroduction à visée diagnostique, est réalisée 2 à 4 semaines après l'exclusion des PLV, sauf dans les formes anaphylactiques aiguës (choc, œdème de Quincke) où aucune réintroduction n'est effectuée, le diagnostic étant d'emblée considéré comme très probable. ATTENTION, ne pas confondre cette réintroduction à visée diagnostique avec celle réalisée vers 9-12 mois pour vérifier si la tolérance est acquise.
  - Cette réintroduction doit être réalisée sous surveillance médicale, en milieu hospitalier.
- Paraclinique :
  - Prick test puis IgE spécifiques (ImmunoCAP PHADIA®). à proposer uniquement dans les formes de type I. Ils ne sont pas réalisés à visée diagnostique mais à but pronostic (la cinétique de la chute du taux des IgE spécifiques optimise la durée de l'éviction et guide le moment propice à la réintroduction)
  - Patch-tests pour les formes de type IV (sensibilité et spécificité très médiocres).

3- Traitement

- Régression de la symptomatologie sous traitement diététique excluant les protéines de lait de vache (hydrolysats poussés de protéines de lait de vache, de riz ou de soja si nourrisson > 6 mois).
- Formules à base d'acides aminés dans TROIS indications :
  - Echec des hydrolysats poussés
  - Anaphylaxie sévère
  - Gastro entérocolite avec retard de croissance.
- Les laits HA ne sont pas indiqués pour le traitement curatif, mais uniquement pour la prévention primaire en cas d'antécédents allergiques au premier degré.
- Traitement à poursuivre pendant 12 à 15 mois avant l'épreuve de réintroduction qui sera faite en hôpital de jour, à doses progressives, sous perfusion en prévision d'un choc éventuel lors de la réintroduction. Dans les allergies type I, des prick tests et IgE spécifiques seront prescrits avant l'épreuve. S'ils sont positifs, la réintroduction aura très peu de chance de fonctionner (elle est

© Editions Vernazobres-Grego

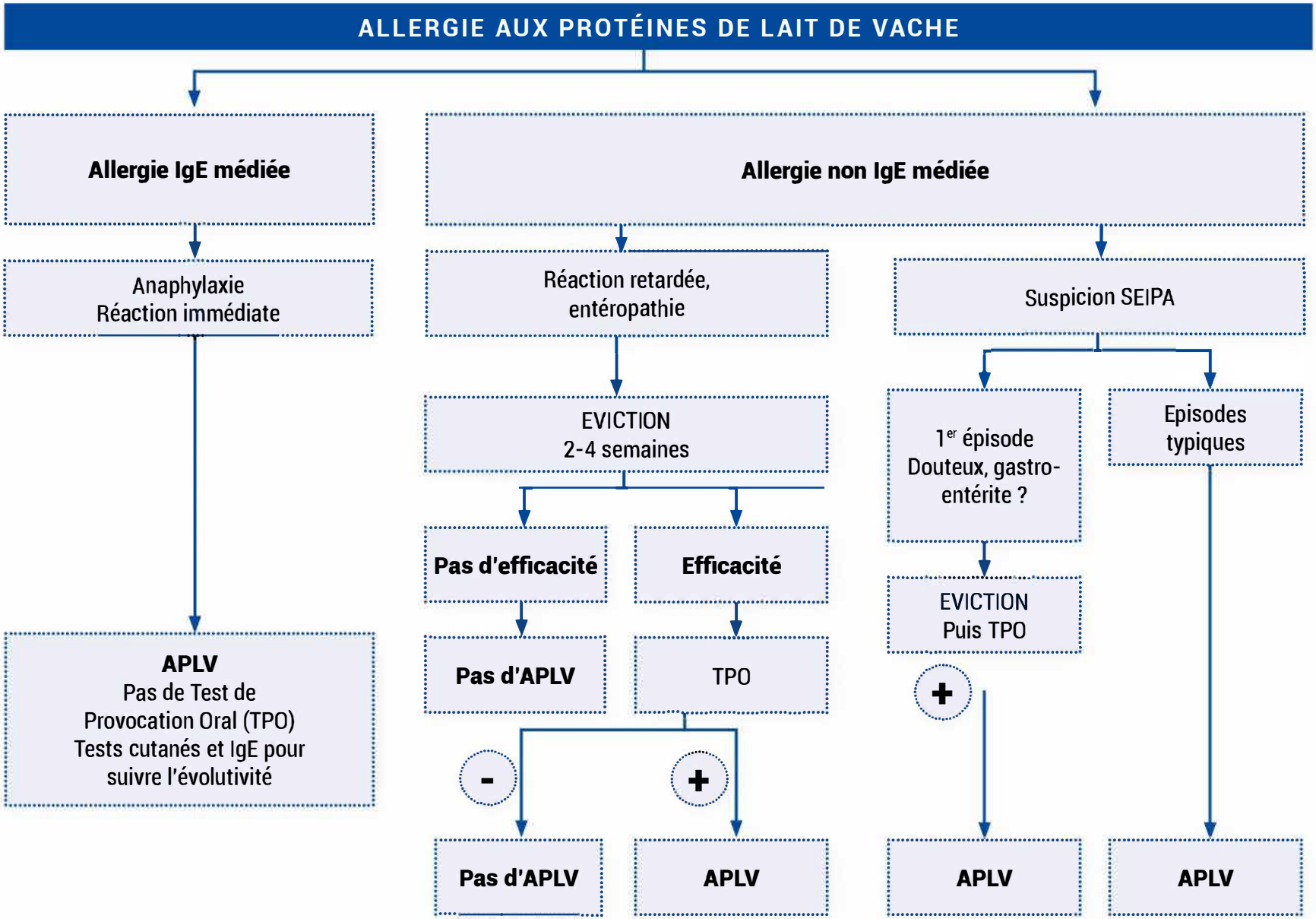
donc différée jusqu'à leur négativation). L'épreuve est à répéter en cas d'échec, 6 à 12 mois plus tard. En cas d'allergie IgE médiée qui se prolonge, une acquisition de tolérance et/ou protocole de désensibilisation peut être initier.

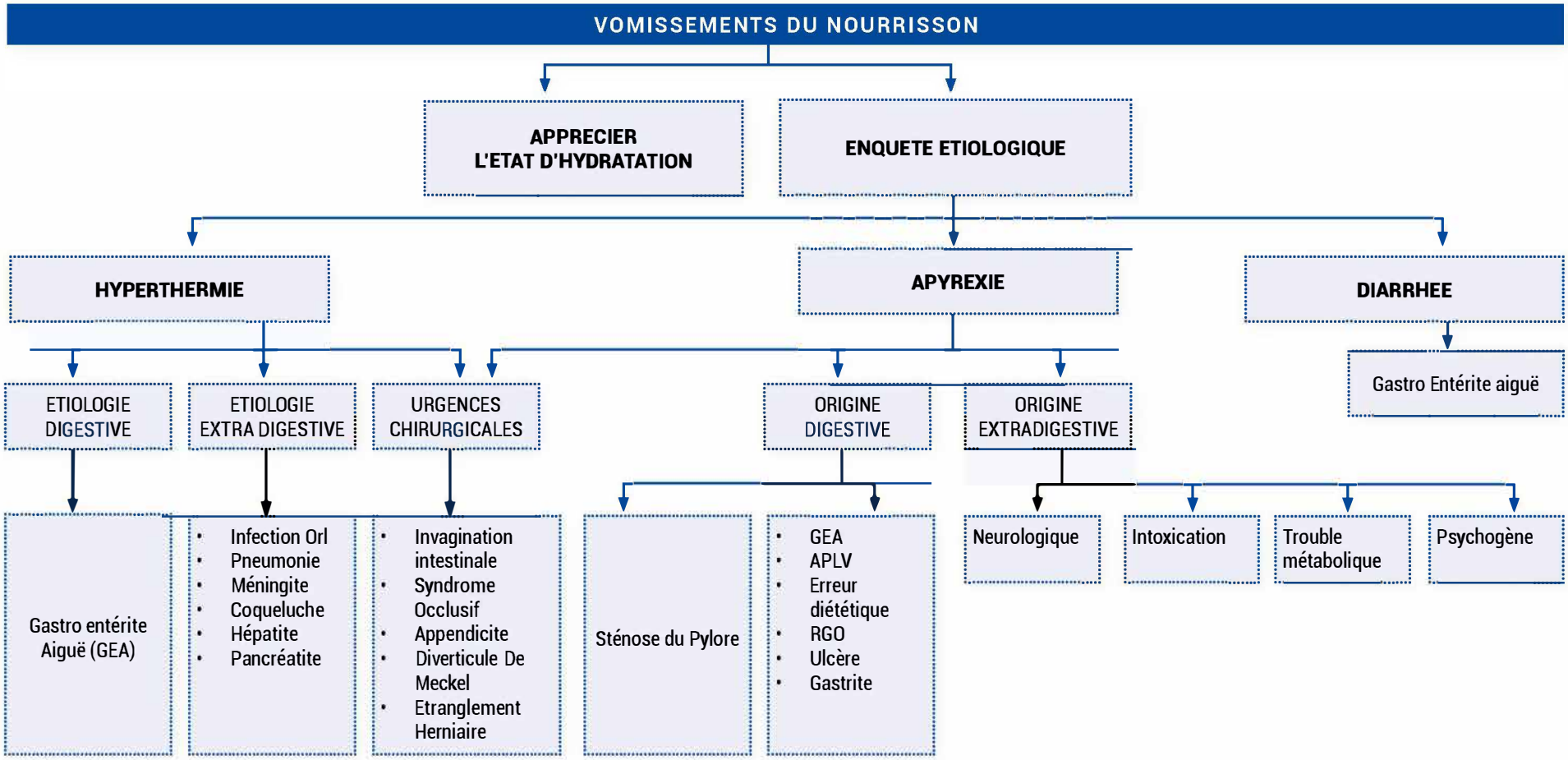
- En cas d'allergie non IgE médiée, des prick tests sont réalisés car certaines formes non IgE médiées deviennent IgE médiée ! Si les prick tests sont négatifs, la réintroduction des PLV est faite précautionneusement à domicile, s'ils sont positifs, l'hospitalisation est indispensable.
- Allergie qui guérit le plus souvent (plus rapidement dans les formes type IV vers 1 an que de type I parfois jusqu'à 3 - 5 ans). En pratique, on n'évoque plus ce diagnostic au-delà de 8 ans.
- Il convient de prévenir les parents du pronostic allergique ou « marche atopique » : allergie alimentaire, eczéma, asthme, rhinite allergique.

TABLEAU FLASH

	RGO simple	Sténose du pylore	Allergie au lait de vache
Physiopathologie	Trouble fonctionnel	Obstacle anatomique	Pathologie immunologique
Terrain	Aucun	Garçons, prématurés	Atopique
Date d'apparition	1er jours ou différés dans les 3 mois	Intervalle libre de 2 à 8 semaines	Lors du sevrage
Type	Post prandiaux favorisés par les changements de position	Post prandiaux tardifs, abondants, en jet, jamais bilieux	Après chaque ingestion d'aliments avec du lait de vache
Trouble du transit	Aucun	Constipé	Souvent diarrhée
Examen abdominal	Normal	Olive pylorique	Normal
Cassure pondérale	Non	Oui	Souvent
Signes associés fréquents	rejets isolés	Voracité +/- Ictère prolongé	Eczéma, rectorragies Rash cutané
Diagnostic	Clinique : Diagnostic d'élimination	Echographie : Hypertrophie du muscle pylorique > 4 mm	Clinique : Exclusion - Réintroduction des PLV
Explorations	Aucune	Echographie, +/- ionogramme	IgE spécifiques ou Patch-tests
Evolution	Guérison dans 80% des cas à 15 mois	Déshydratation si retard au traitement	Guérison vers 12 mois dans le type I, plus tard dans le type IV Allergies associées fréquentes
Traitement	Médical	Chirurgical	Diététique

© Editions Vernazobres-Grego




VOMISSEMENTS DU NOURRISSON
APPRECIER L'ETAT D'HYDRATATION
ENQUETE ETIOLOGIQUE
HYPERTHERMIE
APYREXIE
DIARRHEE
Gastro Entérite aiguë
ETIOLOGIE DIGESTIVE
ETIOLOGIE EXTRA DIGESTIVE
URGENCES CHIRURGICALES
ORIGINE DIGESTIVE
ORIGINE EXTRADIGESTIVE
Gastro entérite Aiguë (GEA)
• Infection Orl
• Pneumonie
• Méningite
• Coqueluche
• Hépatite
• Pancréatite
• Invagination intestinale
• Syndrome Occlusif
• Appendicite
• Diverticule De Meckel
• Etranglement Herniaire
Sténose du Pylore
• GEA
• APLV
• Erreur diététique
• RGO
• Ulcère
• Gastrite
Neurologique
Intoxication
Trouble métabolique
Psychogène

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Vomissements verts : évoquer une occlusion. • Vomissement chez un nourrisson geignard : – Invagination intestinale aiguë – Hématome sous-dural – Méningite. **INADMISSIBLE** • Evoquer une sténose du pylore lors de vomissements bilieux = 0. L'obstacle est sus-vatérien. • Prescrire des examens, des prokinétiques ou des IPP lors d'un RGO simple = 0. • Prescrire du metocopramide (PRIMPERAN®) = 0 • Epaissir le lait de mère = 0. Il faudrait tirer le lait et l'épaissir, technique responsable le plus souvent d'un arrêt de l'allaitement.	• Le vomissement est un symptôme, il faut donc toujours traiter son étiologie. • Si le RGO persiste malgré un traitement adéquat, l'hypothèse d'une APLV doit être évoquée et un régime empirique mis en place pendant 2 à 4 semaines. • Ne te jette pas sur le diagnostic de gastro-entérite : en cas de vomissements, l'existence de selles molles initiales n'infirme pas un diagnostic d'IIA ou d'appendicite. • RGO avec une mauvaise croissance n'est pas un RGO, il faut lui rechercher les diagnostics différentiels. • Devant un syndrome de Mallory Weiss : pas d'exploration (sauf si prise d'AINS) et pas d'IPP. • La pH métrie n'a d'intérêt que dans une symptomatologie extra-digestive.

PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES DEVANT DES VOMISSEMENTS DU NOURRISSON

JE COCHE

QUATRE diagnostics a évoquer par leur fréquence chez le nourrisson (diagnostics « GORE »)

- **Gastro-entérite**
- **Otite**
- **Reflux gastro-œsophagien**
- **Erreur diététique.**

TROIS diagnostics a redouter chez un nourrisson GEIGNARD

- **Invagination intestinale aiguë**
- **Hématome sous-dural**
- **Méningite.**

ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI DE L'EVOLUTION

JE COCHE

- **Le traitement et le suivi de chaque nourrisson dépendent de l'étiologie.**
- **Vomissements sanglants secondaire à un syndrome de Malllory-Weiss : endoscopie et traitement par IPP inutiles.**

STENOSE DU PYLORE

JE COCHE

- Nourrisson : intervalle libre de 3 à 5 semaines.
- Vomissements en jet, non bilieux.
- Olive pylorique rarement palpée.
- Déshydratation avec alcalose hypochlorémique.
- L'échographie fait le diagnostic.
- Traitement chirurgical.

REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN CHEZ LE NOURRISSON

JE COCHE

- RGO simple : régurgitations fréquentes, pas d'exploration, traitement hygiéno-diététique.
- RGO compliqué : éliminer un diagnostic différentiel, explorer puis traiter (traitement hygiéno-diététique et IPP).
- Pas de prescription empirique des IPP en dehors du pyrosis de l'enfant.

ALLERGIE AUX PROTEINES DE LAIT DE VACHE

JE COCHE

- Allergie alimentaire du nourrisson se manifestant de manière aiguë ou chronique.
- Diagnostic de certitude : éviction et réintroduction du lait de vache.
- Traitement : hydrolysats poussés de protéines.

Les références :

- *Prise en charge diététique de l'allergie aux protéines du lait de vache. SFP novembre 2010.*
- *AFSAPPS : recommandations sur l'utilisation des IPP chez l'enfant 2008.*
- *Vandenplas and al pediatric gastrooesophageal reflux clinical practice guidelines : joint recommendations of north American cociety for pediatric gastroenterology, hepatology and nutrition and the European society for pediatric gastroenterology, hepatology and nutrition JPGN 2009; 49 : 498-547.*

UE 8
Item 267

DOULEURS ABDOMINALES ET LOMBAIRES AIGUES

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une douleur abdominale et lombaire aiguë chez l'enfant ; identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *ASP chez l'enfant, HAS 2009*

INTRODUCTION

- En pédiatrie, le « ventre est la cible de toutes les douleurs ». La spécificité d'une douleur abdominale est donc très faible.
- Les douleurs abdominales de l'enfant sont une cause très fréquente de consultation aux urgences pédiatriques. L'objectif prioritaire sera alors de distinguer une douleur abdominale aiguë fonctionnelle d'une douleur abdominale aiguë organique : urgence chirurgicale, médicale d'origine digestive ou extra-digestive (douleur projetée).
- L'interrogatoire et l'examen clinique suffisent dans la plupart des cas à faire le diagnostic différentiel.
- Une douleur péri-ombilicale, aiguë mais récurrente, sans fièvre, avec une palpation normale, évoquera un trouble fonctionnel intestinal, sans besoin d'examen complémentaire.
- Une douleur aiguë fébrile > 38,5°C orientera vers une pathologie médicale. Selon le contexte, les plus fréquentes sont la gastro-entérite, la pyélonéphrite et la pneumopathie basi-thoracique.
- Une douleur aiguë fébrile < 38,5°C évoluant depuis moins de 1 à 2 jours, avec vomissements voire syndrome occlusif et palpation anormale, évoque une étiologie chirurgicale.
- L'examen clinique (dont la bandelette urinaire) et l'âge de l'enfant guideront les explorations complémentaires. Toutefois, une NFS, CRP et l'échographie abdominale seront volontiers prescrites.
- Nous ne ferons que citer les 3 causes principales à redouter chez le nourrisson car l'item spécifie : « douleurs abdominales de l'enfant ». Ce sont l'invagination intestinale aiguë, l'hernie étranglée, le volvulus en particulier. Les 3 urgences chirurgicales qui prédominent chez l'enfant de plus de 5 ans sont : l'appendicite simple ou compliquée de péritonite, l'occlusion sur bride et la torsion d'annexe chez la fille prépubère ou pubère.
- Les douleurs lombaires de l'enfant sont bénignes dans la grande majorité des cas (lombalgies posturales), mais révèlent parfois une pathologie sévère : spondylodiscite, pyélonéphrite, calcul rénal, spondylolyse, maladie de Scheuermann, ou tumeur osseuse.

ADAGES ET DOGMES

- Aucun examen systématique, la clinique oriente…
- « Hospitaliser pour surveiller est licite, négliger une appendicite est illicite ».

DEFINITION, TERMINOLOGIE

1- Définition

- Douleur abdominale : douleur localisée ou projetée au niveau abdominal. La constipation et les douleurs fonctionnelles sont les étiologies les plus fréquentes des douleurs abdominales de l'enfant.

2- Terminologie

- Il faut différencier les douleurs abdominales aiguës des formes récidivantes et des formes chroniques qui orientent vers une étiologie particulière (psychosomatique dans la majorité des cas).

Editions VG ©

- Troubles fonctionnels intestinaux : ils sont définis selon les critères de ROME IV (comme pour l'adulte), qui distingue :
  - La dyspepsie fonctionnelle (douleur épigastrique non ulcéreuse)
  - Le syndrome de l'intestin irritable ou colopathie fonctionnelle (trouble du transit associé à la douleur)
  - La migraine abdominale et vomissements cycliques (douleur cyclique associée à des vomissements et céphalées)
  - Les douleurs abdominales fonctionnelles (si les douleurs ne rentrent dans aucun des cadres précités).

DOULEUR ABDOMINALE

1. DIAGNOSTIQUER UNE DOULEUR ABDOMINALE

A. CLINIQUE

Un interrogatoire et un examen clinique bien conduit permettront le plus souvent, sans examen complémentaire, d'arriver au diagnostic étiologique.

1- Interrogatoire

	ETIOLOGIE FONCTIONNELLE	ETIOLOGIE ORGANIQUE
Date de début	Variable	Depuis moins de 48 heures
iECN2016 Horaire	Diurne	Insomniante
Douleur fixe, non périombilicale	-	+
iECN2016 Rythme	Fluctuant avec intervalle libre	Continu sans intervalle libre
Signes associés	+/-	+
Fièvre	-	+
Vomissements	Non sauf si migraine abdominale	Oui surtout si bilieux
Troubles du transit	+ (intestin irritable)	+
Contexte psychologique	+	+/-

2- Examen

- Un pilier du diagnostic, l'examen de l'abdomen :
  - Explorations systématiques :
    - × Orifices herniaires et du contenu scrotal
    - × Des fosses lombaires
    - × Recherche d'un psoïtis
    - × Bandelette urinaire
    - × Examen de la marge anale : fissures latérales évocatrices de maladie de Crohn ? iECN2016



Lésions ano-périnéales évocatrices de maladie de Crohn (fissures, capuchon exubérant, cicatrice de fistule ancienne)

  - Toucher Rectal non systématique,
    TROIS indications :
    - × Fille prépubère ou pubère : masse évoquant un kyste de l'ovaire
    - × Occlusion fébrile : abcès appendiculaire ou du cul-de-sac de Douglas
    - × Chez le nourrisson : invagination intestinale aiguë ?
- Un examen général complet

« Le diagnostic étiologique d'une douleur abdominale n'est pas photographique mais cinématographique »

- L'évolution des signes dans le temps représente un élément diagnostique et pronostique capital.

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Bilan initial si possible guidé par le contexte clinique

a-Biologie

- NFS, CRP, glycémie, bandelette urinaire :
  - Attention, il existe des appendicites, voire des péritonites, sans hyperleucocyose
  - Attention, il existe des appendicites, voire des péritonites, sans élévation de la CRP
  - Attention aux tableaux pseudo-appendiculaires des acidocétoses diabétiques (cf. item 245).
- ECBU si BU +
- βHCG systématique chez la jeune fille pubère.

b-Imagerie

- L'imagerie n'est indiquée qu'en cas de douleurs nocturnes et récidivantes ou d'orientation chirurgicale (HAS 2009).
- L'échographie abdominale a un intérêt spécifique :
  - En cas de suspicion d'IIA, de purpura rhumatoïde associé
  - Pour conforter un diagnostic d'appendicite possible
  - Dans un contexte de traumatisme abdominal
  - Dans les douleurs hypogastriques de la fille (torsion d'annexe), complétée d'une échographie pelvienne.
- L'ASP face debout, couché est indiqué :
  - Dans un contexte de MICI : un côlon transverse distendu fera craindre une colectasie
  - Si vomissements bilieux : syndrome occlusif
  - Des calcifications peuvent orienter : calculs, neuroblastome, kyste dermoïde.
- La tomodensitométrie n'est indiquée que chez l'enfant obèse ou si suspicion de complications d'origine chirurgicale.
- Radiographie de thorax systématique en cas de température élevée, de polypnée ou de toux associée :
  - La pneumonie de la base se révèle volontiers par une douleur abdominale.

2- Dans un 2ème temps, selon le contexte

- Lipasémie (douleur épigastrique, attitude en chien de fusil, contexte traumatique)
- Bilan hépatique complet (ictère, lithiase biliaire, syndrome pseudo-grippal)
- SCOTCH®-test à la recherche d'œufs d'oxyures (prurit anal à recrudescence nocturne)
- Scanner abdomino-pelvien en cas de doute chez l'enfant obèse, de suspicion de syndrome tumoral, pour visualiser le niveau d'un obstacle en cas d'occlusion ou si l'échographie et l'ASP ne sont pas contributifs devant une situation clinique préoccupante
- Ionogramme sanguin si enfant déshydraté.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE

A. CAUSES CHIRURGICALES

1- Appendicite et péritonite

Cf. items 351, 352.

2- Autres urgences chirurgicales

a-Occlusion **:** l'appendicite aiguë se complique d'occlusion sur bride dans 3% des cas.

b-Torsion du testicule, en particulier ectopique (cf. item 48 : Pathologies génito-scrotales).

© Editions Vernazobres-Grego

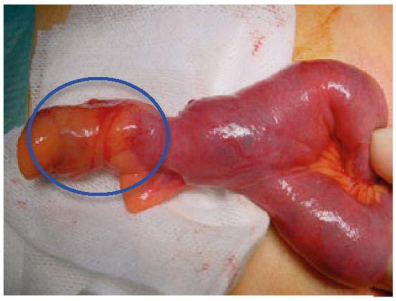
c-Chez la fille

- Toujours penser à la torsion de l'ovaire ou d'annexe : échographie pelvienne
- En période pubertaire, examiner la vulve à la recherche d'un hématocolpos (rétention de sang dans le vagin, consécutive à des règles, par imperforation de l'hymen, associée donc à une aménorrhée primaire)
- L'hypothèse d'une grossesse (dont la grossesse extra-utérine), doit toujours être évoquée chez la fille pubère.


Hématocolpos

d-Diverticulite de Meckel

- Hétérotopie gastrique (rarement pancréatique)
- Elle peut se traduire par des douleurs abdominales et/ou vomissements.
- Le diverticule de Meckel peut s'ulcérer, devenir inflammatoire, s'invaginer, se perforer ou saigner et être alors à l'origine d'une hémorragie digestive massive.


Diverticulite de Meckel

e-Chez le nourrisson (cf. item 349)

- Invagination intestinale aiguë
- Volvulus sur anomalie de rotation
- Etranglement herniaire (cf. item 286).

f-Traumatisme abdominal

B. CAUSES MEDICALES

Elles sont plus fréquentes, mais ne se discutent qu'après élimination d'une étiologie chirurgicale.

1- Douleurs abdominales fébriles

DIGESTIVES	EXTRA-DIGESTIVES
Fréquentes	
Gastro-entérite	Pneumopathie de la base
Adénolymphite mésentérique (diagnostic d'élimination)	Infection ORL
	Pyélonéphrite
Rares	
Poussée d'une MICI	Fièvre méditerranéenne familiale
Foie et voies biliaires : cholécystite, angiocholite, hydrocholécyste, hépatite	Crise Vaso-Occlusive du drépanocytaire
Pancréatite	Salpingite
Syndrome de Kawasaki	Ostéomyélite, sacro iliite

DEUX pathologies particulières sont à discuter :

- Adénolymphite mésentérique :
  - Fréquente chez l'enfant, infection virale responsable d'adénopathies mésentériques de plus de 1 cm de diamètre (adénovirus le plus souvent).
  - Sa définition n'est donc qu'échographique.
  - Tableau clinique de douleurs abdominales fébriles pouvant simuler une appendicite. Ce n'est qu'une infection virale à douleur abdominale projetée. La prescription facile d'échographie devant des douleurs abdominales a favorisé la fréquence de ce diagnostic qui n'explique rien et reste un diagnostic d'élimination : le risque grave serait de méconnaître une appendicite.
  - Excellent pronostic : régression constante de la symptomatologie.
- La Fièvre Méditerranéenne Familiale : contexte ethnique, syndrome inflammatoire, atteinte des séreuses (péritoine, plèvre, péricarde, méninges), avec intervalle libre intercritique. L'enquête génétique permet d'affirmer le diagnostic.

2- Douleurs abdominales non fébriles

DIGESTIVES	EXTRA-DIGESTIVES
Fréquentes	
Constipation (diagnostic d'élimination)	Douleurs psychogènes (diagnostic d'élimination)
Œsophagite	Cystite
Oxyurose	Dysménorrhées, syndrome prémenstruel, grossesse
Purpura rhumatoïde (hématome des parois)	
Rares	
Gastrite, ulcère	Métaboliques : acidocétose diabétique, insuffisance surrénale aiguë
Colique hépatique	Uro-néphrologiques : colique néphrétique, néphrose ou glomérulonéphrite, HTA
Pancréatite	Saturnisme, intoxication médicamenteuse
	Epilepsie temporale, migraine, myélite

- Nous citerons uniquement les coliques du nourrisson et l'allergie aux protéines de lait de vache, qui sont spécifiques aux nourrissons et traitées dans l'item 268.
- Troubles fonctionnels intestinaux (cf. Définition) : ils ne se discutent qu'en cas de douleurs récurrentes, qui rentrent dans un cadre nosologique différent
- Oxyurose :
  - Prurit anal, vulvite chez la fille
  - Douleurs abdominales irrégulières, intermittentes, à prédominance vespérale, insomniantes (cauchemar).
  - Vers blancs de 4-9 mm retrouvés au SCOTCH®-test
  - Traitement : FLUVERMAL®, à renouveler 21 jours plus tard.



Oxyures

3. PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE

A. ETIOLOGIE IDENTIFIEE

Traitement étiologique.

B. PARFOIS AUCUNE CAUSE N'EST RETROUVEE DEVANT CETTE DOULEUR AIGUE, D'APPARITION RECENTE

1- Douleurs isolées et modérées

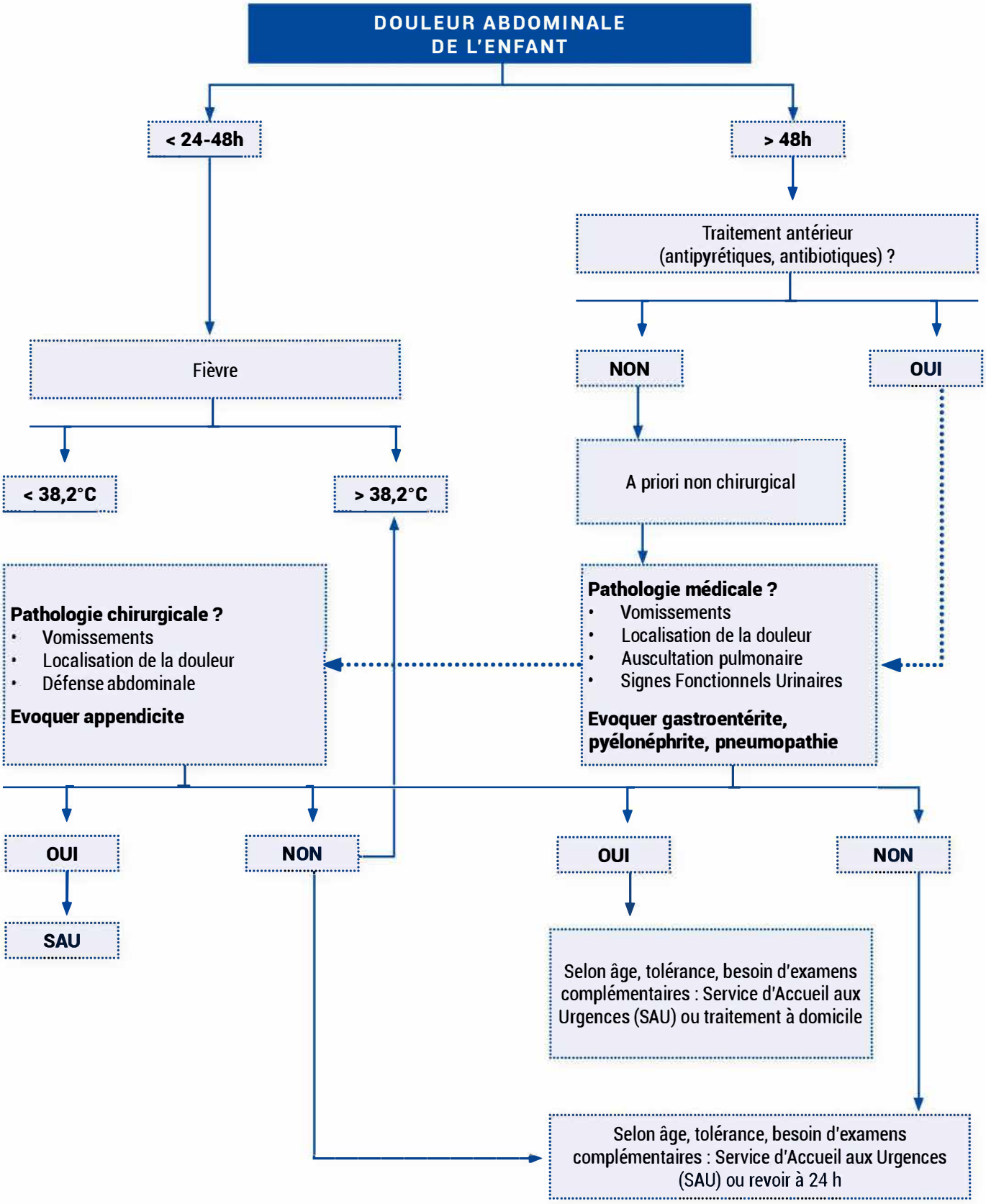
- Prescription d'antalgiques et/ou de laxatifs si constipation
- Retour à domicile
- Surveillance étroite en demandant aux parents de re-consulter en cas de modification ou de persistance de la symptomatologie.

2- Douleurs intenses et/ou accompagnées d'autres symptômes

- Hospitaliser
- Perfuser, laisser à jeun, prescription d'antalgiques
- Surveillance étroite clinique, échographique et biologique
- L'évolution oriente souvent le diagnostic
- Penser de principe à une maltraitance (douleur abdominale = appel à l'aide).

3- Surveiller en cas de doute

© Editions Vernazobres-Grego


DOULEUR ABDOMINALE DE L'ENFANT
< 24-48h
> 48h
Traitement antérieur (antipyrétiques, antibiotiques) ?
NON
OUI
Fièvre
< 38,2°C
> 38,2°C
A priori non chirurgical
Pathologie chirurgicale ?
• Vomissements
• Localisation de la douleur
• Défense abdominale
Evoquer appendicite
Pathologie médicale ?
• Vomissements
• Localisation de la douleur
• Auscultation pulmonaire
• Signes Fonctionnels Urinaires
Evoquer gastroentérite, pyélonéphrite, pneumopathie
OUI
NON
OUI
NON
SAU
Selon âge, tolérance, besoin d'examens complémentaires : Service d'Accueil aux Urgences (SAU) ou traitement à domicile
Selon âge, tolérance, besoin d'examens complémentaires : Service d'Accueil aux Urgences (SAU) ou revoir à 24 h

DOULEUR LOMBAIRE AIGUE

1. DIAGNOSTIQUER UNE DOULEUR LOMBAIRE

A. CLINIQUE

1- Interrogatoire

- Refus de se tenir assis chez l'enfant : penser au rachis
- Un trouble de la marche peut également être lié à une douleur lombaire
- Antécédents personnels et familiaux ?
- Hernie discale ?
- Spondylarthrite ou autres maladies inflammatoires (à noter que les arthrites rhumatismales sont surtout de localisations cervicales) ?
- Drépanocytose ?
- Entraînements sportifs de compétition ?

2- Examen clinique

- Inspection du rachis, en position debout, enfant droit et penché en avant, afin de dépister scoliose, cyphose et raideur.
- L'examen neurologique inclut motricité, sensibilité et réflexes.
- Examen général : ces douleurs ne correspondent pas obligatoirement à une pathologie rachidienne (projections postérieures de douleurs abdominales ou… causes psychologiques possibles).

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Si l'examen est normal, pas d'examens complémentaires.
- Si examen anormal ou si douleur persistante, investigations indispensables :
  - Systématiquement :
    - NFS, CRP
    - Radiographies du rachis centrées sur la zone suspecte.
  - En fonction du contexte :
    - BU, ECBU, échographie si signes urinaires
    - Scintigraphie osseuse ou scanner si radiographies non contributives, localisations vagues
    - IRM si signes neurologiques ou suspicion de spondylodiscite ou arthrite sacro-iliaque.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE

Les douleurs lombaires sont rares. Elles sont souvent bénignes chez l'adolescent et doivent faire craindre, lorsqu'elles surviennent avant la puberté, une pathologie plus sévère.

- Infection : spondylodiscite ou arthrite sacro-iliaque.
- Pyélonéphrite ou abcès rénal.
- Tumeur osseuse.
- Hématologique : leucose, drépanocytose.
- Hémi-sacralisation.



© Editions Vernazobres-Grego

- Plus spécifiquement chez l'adolescent :
  - Spondylolyse :
    - Lyse osseuse secondaire à un traumatisme au niveau de l'isthme interarticulaire de L5
    - Cause la plus fréquente des lombalgies de l'adolescent (> 10 ans)
    - Favorisée par les sports impliquant hyperextension et rotation
    - Se révèle de manière insidieuse ou de façon aiguë
    - Nécessite une surveillance jusqu'à l'âge adulte, dans la crainte d'un glissement progressif (spondylolisthésis).
  - Maladie de Scheuermann (ostéochondrose rachidienne) :
    - Cyphose thoracique ou thoraco-lombaire
    - Douleurs modérées voire absentes
    - Radiographies : irrégularités des plateaux vertébraux et des disques.
  - Inégalité de longueur des membres inférieurs
  - Lombalgies posturales (étiologie la plus fréquente).

TABLEAU FLASH

SEPT SYMPTOMES EN FAVEUR D'UNE URGENCE CHIRURGICALE

- Le caractère continu de la douleur, diurne et nocturne.
- La localisation fixe de la douleur, non péri-ombilicale.
- Le caractère peu ou pas fébrile :
  - Une température n'excédant pas 38°C oriente plutôt vers une appendicite non compliquée, alors qu'une température élevée à 40°C oriente plutôt vers une appendicite compliquée ou une étiologie médicale. Chez l'enfant de moins de 5 ans, il existe volontiers une fièvre élevée, et ce quelle que soit l'étiologie.
- La date du début de la douleur : une douleur d'origine chirurgicale est aiguë et a commencé depuis moins de 24-48 heures. Le plus souvent, une douleur ayant débuté depuis plus de 4-5 jours n'est pas d'origine chirurgicale.
- L'altération de l'état général.
- Un syndrome occlusif : vomissements verts (la présence d'une diarrhée ne l'exclut pas).
- Une anomalie à la palpation abdominale :
  - Défense
  - Contracture
  - Masse palpable.
- Attention, l'intensité de la douleur n'est pas prédictive d'une étiologie chirurgicale (certaines douleurs fonctionnelles sont d'une intensité extrême).

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Douleurs abdominales aiguës : recherche perte de poids, lésions ano-périnéales, traitement symptomatique antalgique. **INADMISSIBLE** • Douleurs abdominales fonctionnelles AVEC fièvre = 0. • ASP systématique = 0. • Scanner systématique = 0. Aucun examen n'est systématique dans la prise en charge.	• La pyélonéphrite, la pneumonie, l'acidocétose ou le purpura rhumatoïde peuvent être à l'origine de douleurs « pseudo-chirurgicales ». • Les maladies qui peuvent donner des douleurs abdominales chroniques, peuvent à un moment donner *de facto* des douleurs aiguës ! Donc maladie cœliaque, maladie de Crohn etc…sont à cocher. • Les intoxications quel qu'elles font volontiers mal au ventre. • Cholécystite différent d'hydrocholécyste (paroi fine). • Hydrocholécyste chez l'enfant : salmonellose, Kawasaki. • Cholécystite chez l'enfant : hémolyse chronique.

INDICATION DE L'ASP (HAS 2009)	
Je coche	Je coche pas
• **Vomissements bilieux, syndrome occlusif, perforation**	• Appendicite
• Présentation atypique ou occlusion dans une appendicite	• Douleurs abdominales sévères, nocturnes, récidivantes, avec suspicion d'origine chirurgicale
• Rectorragies, ballonnements, résidus chez le prématuré à la recherche d'une ECUN	• Masse abdominale
• Colectasie d'une MICI	• MICI, hémorragie digestive
• Ingestion de corps étranger toxique	• Lithiase urinaire, infection urinaire
	• Constipation • Enurésie • Traumatisme abdominal

Les références :

– *Que reste-t-il de la radiographie d'ASP chez l'enfant ? HAS 2009.*

UE 11
Item 349

SYNDROME OCCLUSIF

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer un syndrome occlusif.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Que reste-t-il de la radiographie d'ASP chez l'enfant ? HAS 2009.*

INTRODUCTION

- Le syndrome occlusif peut survenir à tout âge. Certaines causes sont à mettre en exergue par leur spécificité pédiatrique et leur sévérité potentielle.
- La maladie de Hirschsprung est responsable d'une occlusion fonctionnelle le plus souvent chez le nouveau-né, avec un retard d'émission du méconium. Les complications à redouter sont l'entérocolite de stase et la perforation. La dysmotricité est rarement lentement progressive et peut mimer alors un tableau de constipation sévère. Le diagnostic doit être fait par biopsie rectale par aspiration à la pince. Le traitement est chirurgical.
- Tout syndrome occlusif du nourrisson est une invagination intestinale aiguë (IIA), jusqu'à preuve du contraire. C'est la 1ère cause d'occlusion intestinale des nourrissons sans antécédent de laparotomie ni hernie inguinale (le *volvulus* du grêle étant moins fréquent et la hernie étranglée plus fréquente). La symptomatologie est peu spécifique dans la majorité des cas, avec parfois simplement des accès de pleurs paroxystiques. L'échographie fait le diagnostic. C'est une urgence médico-chirurgicale devant les risques de nécrose intestinale.
- Chez l'enfant, toute occlusion fébrile est une appendicite, jusqu'à preuve du contraire.

ADAGES ET DOGMES

- Obstacle sous-vatérien : « vomissements verts, nouveau-né à ventre ouvert ».
- Rechercher un antécédent chirurgical ou une hernie devant tout syndrome occlusif.
- « Toute entérocolite chez le nouveau-né à terme est une maladie de Hirschsprung, jusqu'à preuve du contraire ».
- Douleurs abdominales intermittentes, avec accès de pâleur : IIA ?
- Diagnostic par échographie, traitement par lavement opaque.
- Une diarrhée d'irritation péritonéale peut précéder l'arrêt des matières et des gaz.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Le syndrome occlusif est un syndrome radio-clinique qui associe des vomissements verts et des niveaux hydro-aériques sur l'ASP de face et debout. L'obstacle peut se situer au niveau du grêle (occlusion haute à « ventre plat ») ou du côlon (occlusion basse avec ballonnement). L'obstacle peut être pariétal (atrésie, sténose ou diaphragme intestinal), intra-luminal (bouchon méconial du nouveau-né mucoviscidosique), extra-pariétal (brides, adhérences ou passage dans un anneau herniaire étroit), mécanique (*volvulus* par torsion d'une anse sur elle-même ou invagination d'un segment intestinal à l'intérieur du segment d'aval immédiat où il se retourne en doigt de gant). Parfois il n'y a pas d'obstacle, l'occlusion est la conséquence soit d'un iléus réflexe à une infection de voisinage (appendicite par exemple), soit d'une dysmotricité comme la maladie de Hirschsprung (le muscle lisse est immobile par absence de stimulation neurologique intra-pariétale).

SYNDROME OCCLUSIF : GENERALITES

1. DIAGNOSTIQUER UN SYNDROME OCCLUSIF

A. CLINIQUE

- Triade fonctionnelle :
  - Douleurs abdominales (accompagnées d'une agitation ou d'une prostration chez le nourrisson)
  - Vomissements (d'abord alimentaires, ensuite bilieux puis fécaloïdes)
  - Arrêt des matières et des gaz, souvent tardif chez le nourrisson.
- Signes physiques :
  - Ballonnement diffus modéré ou « ventre plat » dans les occlusions hautes
  - Ballonnement abdominal important dans les occlusions basses
  - Déshydratation
  - Recherche d'éléments d'orientation : cicatrice, orifices herniaires, masse abdominale, fièvre.

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Occlusions néonatales	• **Occlusion haute :** – Atrésie, sténose ou diaphragme duodénal : rechercher une trisomie 21 – Pathologies de malrotation intestinale avec risque de volvulus. • **Occlusion basse avec ballonnement abdominal :** – Occlusion organique : atrésie et sténose du grêle terminal – Occlusion par obstacle intra-luminal : × Iléus méconial de la mucoviscidose. – Occlusion fonctionnelle : × Maladie de Hirschsprung.
Occlusions du nourrisson et de l'enfant de moins de 3 ans	• Hernie inguinale étranglée • Invagination intestinale aiguë • Diverticule de Meckel • Appendicite aiguë rare à cet âge.
Occlusions après 3 ans	• Appendicite (« toute occlusion fébrile est une appendicite, jusqu'à preuve du contraire ») par iléus réflexe • Occlusion sur bride ou adhérence si antécédent chirurgical • Invagination intestinale aiguë souvent secondaire à une pathologie organique • Sténose inflammatoire d'une maladie de Crohn du grand enfant.

C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- ASP face debout, couché :
  - Niveau hydro-aérique plus haut que large dans les occlusions du côlon
  - Niveau hydro-aérique plus large que haut dans les occlusions du grêle.
- Transit œso-gastro-duodénal (TOGD) devant des vomissements bilieux.
- Lavement opaque devant une occlusion « basse ».
- Echographie abdominale si suspicion d'invagination intestinale aiguë.

2. SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

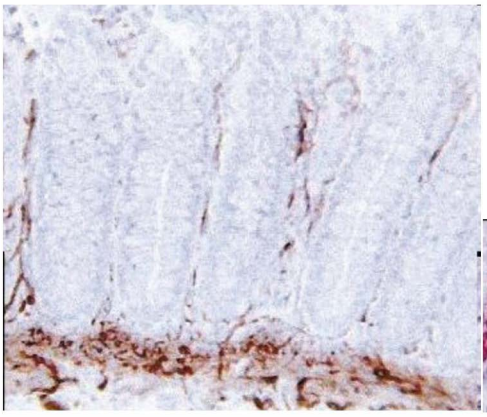
- Elles différent en fonction de l'étiologie.
- DEUX causes principales sont déclinées dans ce chapitre :
  - **La maladie de Hirschsprung**
  - **L'IIA.**

© Editions Vernazobres-Grego

MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Les cellules ganglionnaires permettent d'innerver le muscle lisse digestif. Elles sont regroupées sous forme de plexus situés dans la sous-muqueuse et la musculeuse. Il n'en existe pas dans la muqueuse. Ces plexus sont regroupés entre eux par des cellules de Schwann qui transmettent l'information nécessaire au mouvement musculaire autonome. A l'état normal, ces plexus migrent de la bouche au rectum pendant la vie embryonnaire. Dans la maladie de Hirschsprung, sous l'influence d'un ou plusieurs gènes, ces plexus stoppent leur migration à un niveau variable du côlon. Quand un niveau est atteint, le côlon en aval est atteint. Il n'existe donc pas de zone suspendue. Dans 80% des cas, le niveau est recto-sigmoïdien, dans 10% des cas, la maladie de Hirschsprung est colique totale et, dans moins de 1% des cas, elle s'étend au grêle terminal. Elle ne touche jamais l'anus (qui est un muscle strié). Dans la région sans plexus s'installe une dysmotricité variable selon le niveau du côlon atteint. La clinique varie alors d'une occlusion basse à une constipation opiniâtre avec hypotrophie et ballonnement dans les formes « courtes » (sus-anales).
- Mais, le plus difficile dans cette maladie, c'est de bien l'orthographier ! Hirschsprung.
- Pince de Scheye ou pince de Noblett :
  - Ces pinces permettent de réaliser à l'aveugle (sans endoscopie) des biopsies rectales par aspiration suffisamment profondes pour analyser l'innervation de la sous-muqueuse (les biopsies des endoscopistes permettent l'analyse de la muqueuse uniquement). Le matériel dispose d'un couteau pour biopsier, et d'une seringue qui permet d'aspirer la muqueuse et la sous-muqueuse.
- Coloration à l'acétylcholinestérase (ACE) :
  - Cette coloration permet de mettre en évidence les filets nerveux et les gaines de Schwann. Des filets épais qui remontent dans la muqueuse, sans cellules ganglionnaires dans la sous-muqueuse, signent la maladie de Hirschsprung.



Hyperplasie schwannienne, avec réseau fibrineux montant dans la muqueuse et absence de cellules ganglionnaires

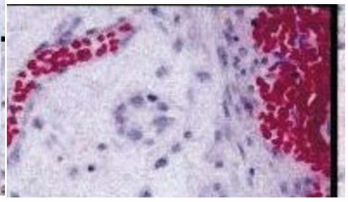


Image normale : cellules ganglionnaires en plexus (absente dans cette maladie)

- D'autres techniques sont développées comme la coloration à la calrétinine où l'absence de marquage signe une maladie de Hirschsprung.
- Réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) :
  - Ce réflexe est recherché par la manométrie ano-rectale. Elle permet l'enregistrement des pressions dans l'ampoule rectale et le canal anal. Un tracé est réalisé avant et après introduction d'un ballon gonflé dans le rectum. Ce ballon gonflé (de 5 à 60 mL d'air) simule l'irruption des selles dans le rectum. L'absence de relâchement du sphincter interne au cours de la distension rectale se traduit par un RRAI absent. Quand celui-ci est absent, une maladie de Hirschsprung est fortement suspectée. Son indication est réservée aux formes atypiques.
- Lavement opaque :
  - Il existe une disparité de calibre. La zone étroite correspond à la zone atteinte, et la zone distendue au côlon sain. Il permet d'évaluer la longueur du segment colique atteint en préopératoire.

EPIDEMIOLOGIE

- Fréquence : 1/5 000.
- Prédominance masculine.
- Forme familiale possible.
- Association avec trisomie 21 non fortuite.

1. DIAGNOSTIQUER UNE MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

A. INTERROGATOIRE

1- Forme du nouveau-né (80% des cas)

- Retard d'émission du méconium à 48 heures (émission normale du méconium le 1er jour).
- Syndrome occlusif colique avec ballonnement abdominal et parfois vomissements bilieux.

2- Forme du nourrisson et de l'enfant

- Formes insidieuses : constipation sévère sans encoprésie, avec hypotrophie et vomissements.
- Parfois les symptômes apparaissent au sevrage (tant que l'alimentation est au sein, le transit est conservé du fait de la teneur en lactose du lait de mère qui génère des selles liquides).
- 90% des cas se révèlent avant 1 an.
- Dans les formes très courtes, mais très exceptionnelles, le diagnostic peut être beaucoup plus tardif (voir certains cas décrits chez l'adulte !).

B. EXAMEN PHYSIQUE

- Débâcle de selles après le toucher rectal.
- Ballonnements, météorisme abdominal.
- Mauvaise prise pondérale.





Ballonnement : « ventre de batracien »

C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Abdomen sans préparation (en position debout)

- Indiqué si syndrome occlusif ou formes compliquées.
- Syndrome occlusif bas situé :
  - Distension colique avec niveaux hydro-aériques
  - Absence d'air dans l'aire de projection du rectum.
- Forme compliquée : entérocolite post-obstructif :
  - Pneumatose colique dans 10 à 20% des cas avec un contexte clinique souvent alarmant : diarrhée, distension abdominale, vomissements, fièvre, rectorragie, voire perforation dans 5% des cas.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Lavement opaque

- Il met en évidence une zone de disparité de calibre (une partie du côlon est étroite : partie malade, puis une zone de transition et enfin une zone très large : partie saine). La maladie est le plus souvent recto-sigmoïdienne (85% des cas), jamais anale (muscle strié), rarement colique totale (< 10% des cas), exceptionnellement iléo-jéjunale (< 1% des cas).
- Le type d'intervention varie en fonction de la longueur de la maladie. Le lavement opaque est donc, à ce titre, indispensable au chirurgien.



Disparité de calibre au lavement



ASP : niveaux hydro-aériques sans air dans le rectum

3- Manométrie rectale

- Indiquée dans les formes atypiques, difficile à interpréter chez le nouveau-né.
- Absence de RRAI (cf. Physiopathologie) : forte suspicion diagnostique.

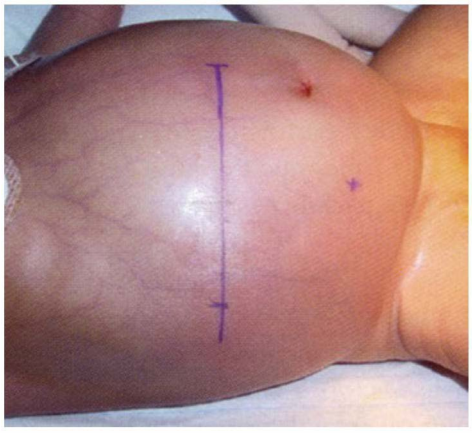
4- Etude histologique : diagnostic de certitude

- La biopsie rectale est faite afin d'aspirer la muqueuse et la sous-muqueuse rectale. L'absence de cellules ganglionnaires dans la sous-muqueuse et l'épaississement des filets nerveux (colorés par les ACE) qui remontent dans la muqueuse sont témoins d'une maladie de Hirschsprung.
- Le diagnostic est donc fait avant l'intervention avec une seule biopsie.
- En per-opératoire, des biopsies étagées du côlon permettront de préciser l'étendue de la maladie de Hirschsprung (déjà suspectée sur le lavement opaque).

2. SITUATIONS D'URGENCE

- Un épisode de diarrhée fébrile avec vomissements, distension abdominale et léthargie dans le cadre d'une maladie de Hirschsprung doit faire craindre une entérocolite (20% des maladies de Hirschsprung).
- Perforation dans 2 à 5% des cas.
- Entérocolite de stase et perforation colique sont la justification à une prise en charge médico-chirurgicale rapide.

« Toute entérocolite chez le nouveau-né à terme est une maladie de Hirschsprung jusqu'à preuve du contraire ».



3. PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE

1- Le traitement est chirurgical

- Nursing initial pour atteindre un poids suffisant avant chirurgie : abaissement colo-anal en 1 temps.
- DEUX techniques : voie trans-anale dans les formes classiques, voies d'abord différentes dans les formes étendues.
- Indication de colostomie provisoire : entérocolite résistante au traitement médical, perforation, enfant dénutri avec côlon très dilaté.

2- Planifier le suivi du patient

- Enseigner aux parents les signes d'entérocolite pour une prise en charge rapide.
- Prévenir les parents des complications post-opératoires possibles : précoces (fistule ou sténose) ou tardives (écoulement de traces de selles, distension et constipation dans 20% des cas).
- L'enfant doit bénéficier d'un suivi au long cours par un chirurgien et un gastro-pédiatre pour améliorer sa qualité de vie (problèmes de constipation et d'incontinence).

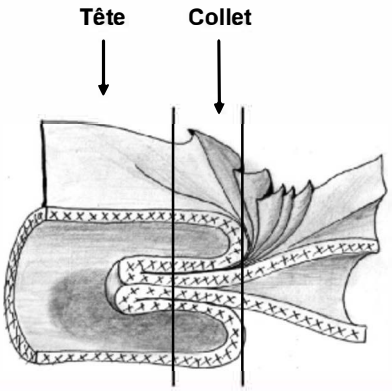
INVAGINATION INTESTINALE AIGUE (IIA)

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

Pénétration en doigt de gant d'un segment intestinal dans le segment digestif immédiatement sous-jacent.

1- Un mécanisme

- Télescopage d'un segment intestinal dans le segment d'aval immédiat où il se retourne en doigt de gant tout en progressant dans le sens du péristaltisme, en entraînant le méso.
- Conséquences au niveau du collet :
  - Strangulation du paquet vasculo-nerveux mésentérique :
    - × Compression artérielle avec risque de nécrose ischémique et perforation
    - × Compression veineuse et stase lymphatique créant un œdème
    - × Compression nerveuse parfois, responsable des accès douloureux (pâleur) et des vomissements.
  - Occlusion :
    - × Il existe 3 cylindres digestifs emboîtés les uns dans les autres formant 6 couches et réalisant une occlusion intestinale
    - × Cette occlusion est précédée d'un hyper-péristaltisme initial avec vidange intestinale et émission de mucus sanglant.



Strangulation du mésentère par le boudin d'invagination

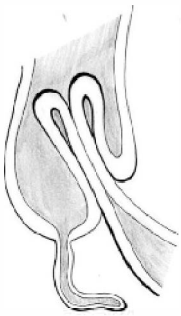
© Editions Vernazobres-Grego

2- DEUX types étiopathogéniques

- Forme primitive ou idiopathique : la plus fréquente (85% des cas) survenant chez le nourrisson.
- Forme secondaire à une anomalie préexistante, plus rare (15% des cas), survenant volontiers chez l'enfant de plus de 2 ans.

3- TROIS variétés anatomiques

- Iléo-colique (trans-valvulaire) : le boudin traverse la valvule de Bauhin sans l'entraîner.



- Iléo-cæcale ou iléo-cæco-colique : le boudin entraîne la valvule de Bauhin et parfois l'appendice dans le côlon.

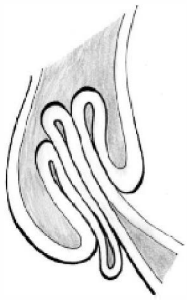
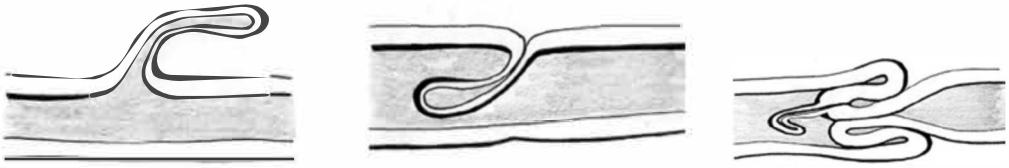


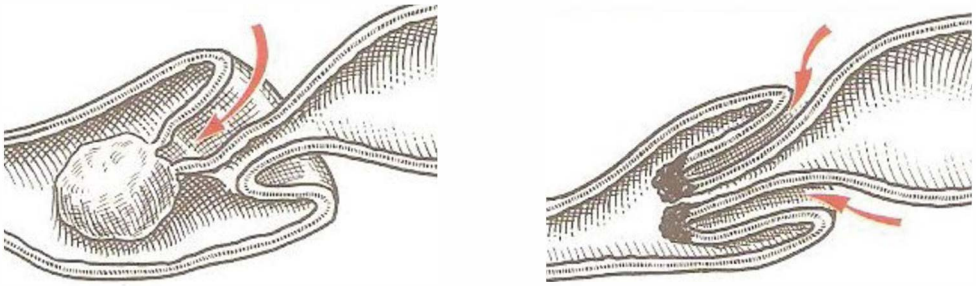


Image d'IIA en vidéo capsule

- Iléo-iléale : un segment d'iléon pénètre dans le segment d'aval immédiat :
  - Cette forme est le plus souvent rencontrée dans les IIA secondaires
  - IIA sur diverticule de Meckel suivant le schéma ci-dessous :



- IIA sur polype suivant le schéma ci-dessous :



- Attention, l'invagination peut être multiple et exister à plusieurs niveaux.

EPIDEMIOLOGIE

- Maladie du nourrisson :
  - 80% : 2 mois - 2 ans avec un pic à 9 mois
  - Garçons dans 2/3 des cas.
- Circonstances de survenue :
  - Prédominance automno-hivernale, parfois au décours d'un épisode infectieux (rhinopharyngite, tableau grippal)
  - Invagination intestinale aiguë dans les antécédents personnels.

1. DIAGNOSTIQUER UNE IIA

A. FORME CLINIQUE TYPIQUE ILEO-CÆCALE DU NOURRISSON

1- Interrogatoire

- Nourrisson entre 2 mois et 2 ans.
- Crises de pleurs ou douleurs abdominales, paroxystiques, entrecoupées par des périodes d'accalmie :
  - Typiquement, le nourrisson joue tranquillement avant de s'arrêter brutalement. Il crie, devient pâle (les accès de pâleur sont évocateurs), parfois hypotonique avec des sueurs simulant un malaise. Après quelques minutes, la douleur s'amende spontanément, permettant au nourrisson de reprendre ses activités
  - Intervalle libre de plus en plus court, jusqu'à ce que les crises deviennent subintrantes.
- Anorexie constante, avec refus du biberon.
- Vomissements alimentaires (2/3 des cas), puis bilieux.
- Rectorragies moins fréquentes (1/3 des cas), mais très évocatrices (« toute rectorragie chez un nourrisson est une IIA, jusqu'à la preuve du contraire ») :
  - Signent la souffrance digestive et constituent un signe d'alarme indiscutable
  - Il ne faut donc pas attendre ce symptôme évocateur pour débuter l'enquête diagnostique et la prise en charge.
- Contexte apyrétique le plus souvent (parfois infection virale, en cours ou récente).



Aspect de rectorragies en « gelée de groseille »

2- Examen physique

a-La palpation abdominale

- **TROIS signes possibles :**
  - Boudin d'invagination :
    - Masse ovoïde, oblongue, sensible, peu mobile
    - Augmentant de consistance pendant les crises
    - Rarement retrouvé.
  - Empâtement sous-hépatique et vacuité de la fosse iliaque droite
  - Défense localisée, voire contracture abdominale dans les formes évoluées avec péritonite.

b-Le toucher rectal

- **TROIS** types d'informations possibles et inconstantes :
  - Sang sur le doigtier : hémorragie non encore extériorisée
  - Boudin d'invagination dans le rectum (rare mais très évocateur) : rarement le boudin s'extériorise sous forme d'un *prolapsus*
  - Ampoule rectale vide (mais selles présentes souvent par débâcle en aval de l'occlusion).
- ***L'examen général est indispensable :***
  - **TROIS** temps d'examens indispensables devant tout syndrome occlusif :
    - La palpation des orifices herniaires
    - La recherche d'une cicatrice abdominale
    - La recherche de signes de déshydratation et d'instabilité hémodynamique.



Prolapsus du boudin d'invagination

© Editions Vernazobres-Grego

B. FORMES CLINIQUES ATYPIQUES

1- Formes suivant la symptomatologie

a-Forme entérocolitique : diarrhée parfois sanglante, correspondant à une débâcle en aval de l'invagination, secondaire à la compression veineuse avec hypersécrétion muqueuse.

b-Forme fébrile

- Infection ORL ou gastro-entérite contemporaine.
- Une adénolymphite mésentérique est à l'origine de l'IIA.

c-Forme occlusive : vomissements bilieux itératifs stigmates d'occlusion du grêle

d-Forme neurologique

- Apathie, hypotonie ou malaise du nourrisson, voire coma.

« Tout malaise du nourrisson avec accès de pâleur doit faire discuter une IIA »

e-Forme toxique : choc hypovolémique sans fièvre

f-Forme hémorragique : saignement important faisant discuter l'hémorragie du diverticule de Meckel.

2- Formes suivant l'âge

AGE	NOURRISSON	ENFANT
Fréquence	Forme fréquente	Forme rare
Topographie	Iléo-cæcale	Iléo-iléale dans 50% des cas
Etiologie	Primitive (hypertrophie des plaques de Peyer ou hyperplasie nodulaire lymphoïde)	Secondaire
Traitement	Médical par lavement, le plus souvent.	Réduction spontanée souvent, chirurgicale parfois.

La gravité du pronostic sans traitement, le peu de spécificité de la symptomatologie et la multiplicité des formes cliniques font souvent évoquer ce diagnostic par excès : *« Mieux vaut une échographie pour rien, qu'un segment d'intestin en moins »*.

C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES : IMAGERIE

1- ASP Face Debout et Couché

a-Signes directs

- Le boudin d'invagination est exceptionnellement visualisé sous forme d'une opacité oblongue sur le trajet colique, sous-hépatique.

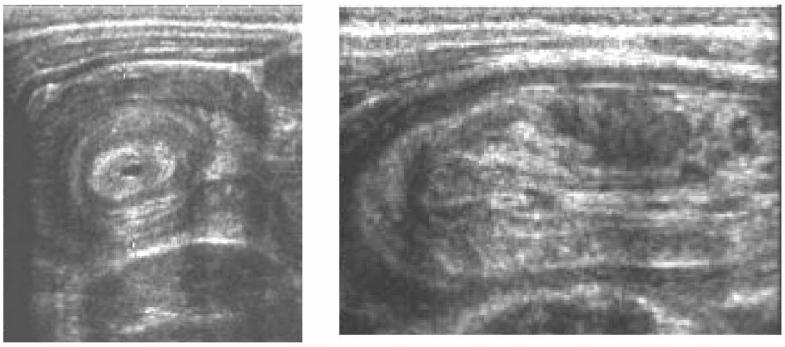
b-Signes indirects

- Témoins de la présence du boudin d'invagination :
  - × Absence d'aération de la fosse iliaque droite
  - × Disparition ou ascension du granité cæcal
  - × Effacement du bord inférieur du foie.
- Témoins d'une occlusion : niveaux hydro-aériques :
  - × Ils peuvent manquer en cas d'invagination iléo-cæcale, ils sont au 1er plan avec distension du grêle en cas d'invagination iléo-iléale.
- Témoin d'une perforation : pneumopéritoine.

Un ASP pathologique impose une échographie.
Un ASP normal n'élimine pas le diagnostic.
Dans tous les cas de suspicion, une échographie s'impose.

2- Echographie abdominale

- Aspect de la tête du boudin d'invagination en sandwich longitudinalement ou de cocarde transversalement.
- TROIS intérêts :
  - Examen non invasif
  - C'est le seul examen qui permet de faire le diagnostic d'IIA iléo-iléale ou jéjuno-iléale
  - C'est le seul examen qui permet de visualiser des IIA multiples.



Aspect échographique en cocarde d'un boudin d'invagination en coupe transversale et en « sandwich » en coupe longitudinale

3- Lavement opaque

- Examen réalisé sous faible pression et contrôle radioscopique, en présence du radiologue et du chirurgien, chez un nourrisson en bon état hémodynamique.
- Le lavement peut être fait au produit hydrosoluble ou à l'air.
- Les parents doivent être informés d'un possible traitement chirurgical en cas d'échec.
- Il existe une lacune colique faisant obstacle à la progression harmonieuse du produit de contraste :
  - Image en cocarde de face
  - Aspect de pince de crabe de profil.
- Examen à visée thérapeutique pour les formes du nourrisson iléo-cæcales non compliquées. Le boudin est refoulé jusqu'à réduire l'IIA.



Invagination : image en pince de crabe



Image en cocarde d'une invagination iléo-colique

4- La tomodensitométrie abdominale n'a pas d'indication dans l'IIA du nourrisson

© Editions Vernazobres-Grego

D. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Devant des rectorragies :
  - Fissures anales
  - Diarrhée invasive
  - Allergie aux protéines de lait de vache
  - Œsophagite peptique sévère
  - Diverticule de Meckel
  - Etranglement herniaire
  - Polypes.
- Devant des pleurs ou des accès douloureux :
  - L'ensemble de la pathologie pédiatrique !!!…

E. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Formes idiopathiques : nourrisson

Invagination du nourrisson par « dyspéristaltisme » ou hypertrophie des plaques de Peyer ou hyperplasie nodulaire lymphoïde.

2- Formes secondaires : surtout chez l'enfant de plus de 3 ans

a-Infectieuses

- Adénolymphite mésentérique
- Appendicite.

b-Maladies générales

- Mucoviscidose (mucocèle)
- Purpura rhumatoïde
- Syndrome hémolytique et urémique.

c-Tumeurs bénignes ou malignes

- Polypes
- Lymphome : « une IIA chez un enfant de plus de 5 ans est un lymphome de Burkitt, jusqu'à preuve du contraire ».

d-Malformations

- Diverticule de Meckel
- Duplication du grêle
- Pancréas aberrant ou *divisum*.

e-Iatrogène

- IIA compliquant une vaccination anti-*Rotavirus*
- Complications postopératoires des cures de hernie ou d'exérèse tumorale
- Chimiothérapie (méthotrexate en particulier).

2. SITUATION D'URGENCE

- Un retard diagnostique ou de prise en charge est source de complications :
  - Hémorragie digestive
  - Nécrose intestinale imposant une résection
  - Perforation intestinale
  - *Collapsus* cardiovasculaire.
- La mortalité est évaluée entre 0 et 2%.

3. PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE

A. TRAITEMENT MEDICAL

1- Contre-indications

- Instabilité hémodynamique.
- Rectorragies abondantes (les rectorragies minimes ne constituent pas une contre-indication).
- Abdomen « chirurgical », pneumopéritoine.

2- Résultats

- Désinvagination : l'enfant devient calme après le lavement.
- Le lavement réduit l'invagination dans la majorité des cas.
- Surveillance médicale pendant 24 à 48 heures (reprise du transit et réalimentation).
- 5% de récidives précoces et 20% à distance.

Critères de désinvagination
– Opacification complète de tout le cadre colique avec le cæcum en place – Désinvagination – Opacification massive de la dernière anse grêle sur au moins 20 cm – Absence de ré-invagination sur le cliché en évacuation – Nourrisson asymptomatique avec disparition des douleurs.

B. TRAITEMENT CHIRURGICAL

1- Indications en urgence

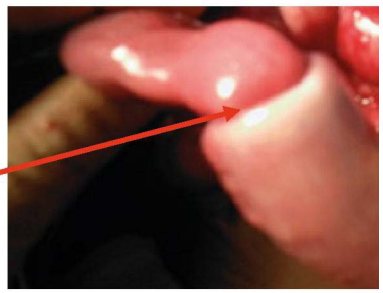
- Syndrome péritonéal (abdomen « chirurgical »).
- Instabilité hémodynamique imposant une réanimation préopératoire.
- Les formes vues tardivement avec rectorragies abondantes.

2- Indications différées

- Echec du lavement opaque (10 % des cas).
- Occlusion du grêle persistante chez l'enfant.
- Rarement : récidive fréquente sans étiologie retrouvée malgré une imagerie exhaustive.

3- Modalités techniques

- Chez un enfant hémodynamiquement stable :
  - Systématiquement :
    - × Localisation du boudin qui guidera l'abord chirurgical
    - × Vérification de l'ensemble du grêle et recherche d'un diverticule de Meckel.
  - Selon le contexte :
    - × Souvent désinvagination manuelle douce par expression de la tête du boudin
    - × Parfois réduction spontanée après l'anesthésie générale
    - × Rarement, en cas de nécrose intestinale ou réduction impossible, une résection intestinale s'impose.



Aspect peropératoire : collet de l'IIA



Nécrose intestinale d'une IIA

© Editions Vernazobres-Grego

C. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

1- Evolution favorable

- Une prise en charge rapide et adaptée doit permettre la réduction de l'invagination et une guérison sans séquelle.
- Certaines invaginations intestinales aiguës se « désinvaginent » spontanément, avant traitement. Ce n'est pas l'évolution habituelle : elle peut être constatée lorsqu'on arrive après la réduction spontanée de l'invagination, en aucun cas elle ne doit être attendue lorsqu'on arrive avant…
- Les formes iléo-iléales ont le plus souvent une évolution favorable sous traitement symptomatique. En cas d'échec et de persistance de l'IIA, une intervention s'impose alors (le lavement opaque est inefficace évidemment dans cette situation topographique).
- Surveillance nécessaire 24 à 48 heures après traitement pour s'assurer d'une bonne reprise du transit et de l'alimentation.
- Interdire la vaccination anti-*Rotavirus*, les contre-indications étant l'hypersensibilité au vaccin, l'immunodépression et les antécédents d'invagination intestinale aiguë.

2- Evolution récidivante

- Les formes secondaires sont volontiers récidivantes en l'absence de traitement étiologique.
- Le traitement par lavement opaque expose au risque de récidive (5% de récidives précoces et 20% à distance).
- Le traitement médical ou chirurgical des IIA ne prévient pas les récidives : 10% environ (pas de fixation intestinale peropératoire).

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : ATTENTION AVANT DE COCHER !
INDISPENSABLE • Indications chirurgicales en urgence devant une IIA : - Instabilité hémodynamique - Rectorragies massives - Syndrome péritonéal. • En dehors de l'entérocolite, pas de maladie de Hirschsprung à opérer sans histologie préalable. **INADMISSIBLE** • ASP pour diagnostiquer une IIA = 0. C'est l'échographie qui fait le diagnostic.	**Maladie de Hirschsprung** • Devant une constipation avec encoprésie, ne jamais évoquer de maladie de Hirschsprung. • Il n'existe pas de maladie de Hirschsprung anale. **IIA** • Rectorragies inconstantes, mais évocatrices. • Tout malaise du nourrisson avec accès de pâleur doit faire discuter une IIA. • IIA chez l'enfant > 2 ans : rechercher une cause. • Cause secondaire : chez l'enfant, penser surtout au purpura rhumatoïde. • Ne pas oublier la surveillance de la reprise du transit après le traitement (récidive possible !). • Indications chirurgicales : instabilité hémodynamique, rectorragies abondantes, péritonite, échec du lavement.

MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

DIAGNOSTIQUER

JE COCHE

- **Occlusion néonatale avec ballonnement.**
- **Retard d'émission du méconium.**
- **Débâcle de selles après le toucher rectal.**
- **Mauvaise prise pondérale.**

JE COCHE

UN examen d'orientation si syndrome occlusif : **ASP.**

UN examen pour évaluer la longueur du côlon atteint : **lavement opaque.**

UN diagnostic de certitude histologique à la biopsie rectale par aspiration à la pince avant l'intervention : **agénésie ganglionnaire et hyperplasie schwannienne dans la sous-muqueuse.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE

JE COCHE

DEUX complications :

- **Entérocolite de stase**
- **Perforation.**

PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE

JE COCHE

UN traitement chirurgical.

IIA

DIAGNOSTIQUER

JE COCHE

TROIS signes fonctionnels peu spécifiques, mais évocateurs quand ils sont associés :

- **Crises douloureuses intermittentes avec accès de pâleur**
- **Vomissements, anorexie**
- **Rectorragies.**

JE COCHE

TROIS temps de l'examen clinique :

- **Palpation abdominale : boudin d'invagination ?**
- **Toucher rectal : rectorragie ?**
- **Evaluation hémodynamique.**

JE COCHE

TROIS examens d'Imagerie :

- **L'ASP élimine une complication**
- **L'échographie fait le diagnostic : image en cocarde ou « sandwich » du boudin d'IIA**
- **Le lavement est réservé au traitement des formes iléo-cæcales non compliquées.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE

JE COCHE

TROIS complications si retard diagnostique :

- **Hémorragie digestive**
- **Perforation intestinale avec nécrose intestinale**
- **Collapsus cardiovasculaire.**

PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE

JE COCHE

UNE **urgence médico-chirurgicale**

TROIS situations d'urgence imposant une prise en charge chirurgicale :

- **Instabilité hémodynamique**
- **Rectorragies abondantes**
- **Abdomen « chirurgical », pneumopéritoine.**

La référence :

- *Waseem M, Rosenberg HK. Intussusception. Pediatr Emerg Care 2008, 24 : 793-800.*

UE 11
Items 351 & 352

APPENDICITE PERITONITE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une appendicite chez l'enfant ; identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*
- *Diagnostiquer une péritonite aiguë ; identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *ASP chez l'enfant, HAS 2009.*
- *Appendicectomie HAS 2001, revue en 2012.*

INTRODUCTION

- L'appendicite aiguë est une urgence chirurgicale de diagnostic difficile.
- Il existe une absence de parallélisme anatomo-clinique : parfois signes modérés avec appendicite sévère ou symptômes inquiétants avec appendicite modérée
- L'appendicite est un diagnostic clinique, aucune exploration ne doit être systématique
- …Mais aucun signe clinique ou paraclinique n'est fiable à 100% : c'est un ensemble d'arguments et l'évolution qui permet d'évoquer le diagnostic.
- Selon l'HAS
  - « Devant une douleur abdominale, aucun signe ou symptôme clinique (y compris la fièvre ou l'apyrexie) n'a de valeur diagnostique individuelle suffisamment élevée pour permettre de confirmer ou d'exclure un diagnostic d'appendicite.
  - Devant une douleur abdominale, aucun paramètre biologique (leucocytes, PNN, CRP) n'a de valeur diagnostique individuelle suffisamment élevée pour permettre de confirmer ou d'exclure un diagnostic d'appendicite ».

ADAGES ET DOGMES

- Le diagnostic est clinique, les examens sont …complémentaires pour contribuer au diagnostic et éliminer les diagnostics différentiels.

1. DIAGNOSTIQUER UNE APPENDICITE

A. SIGNES FONCTIONNELS

- Douleur abdominale :
  - Début épigastrique puis localisée en fosse iliaque droite (FID)
  - Le plus souvent fixe, continue, sans irradiation, d'intensité croissante
  - Evoluant parfois de manière discontinue
  - Exacerbée par la toux, la mobilisation de l'abdomen ou du membre inférieur droit (psoïtis).
- Nausées, vomissements.
- Fébricule à 38°C, parfois apyrexie.
- Iléus réflexe ou diarrhée si appendicite compliquée (diarrhée = irritation péritonéale).
- Altération de l'état général :
  - Anorexie, fétidité de l'haleine
  - Gêne à la marche, voire boiterie
  - Yeux cernés
  - Langue saburrale.



Langue saburrale

Editions VG ©

B. EXAMEN PHYSIQUE

- Forme typique : entre 5 et 12 ans, rare avant 3 ans.
- Douleur provoquée à la palpation de la fosse iliaque droite (point de Mac Burney), à la décompression brutale de la fosse iliaque gauche (signe de Bloomberg).
- Parfois défense de la FID, imposant l'intervention en urgence.
- Toucher rectal classiquement douloureux, mais en pratique peu informatif chez l'enfant.
- Savoir répéter les examens cliniques.

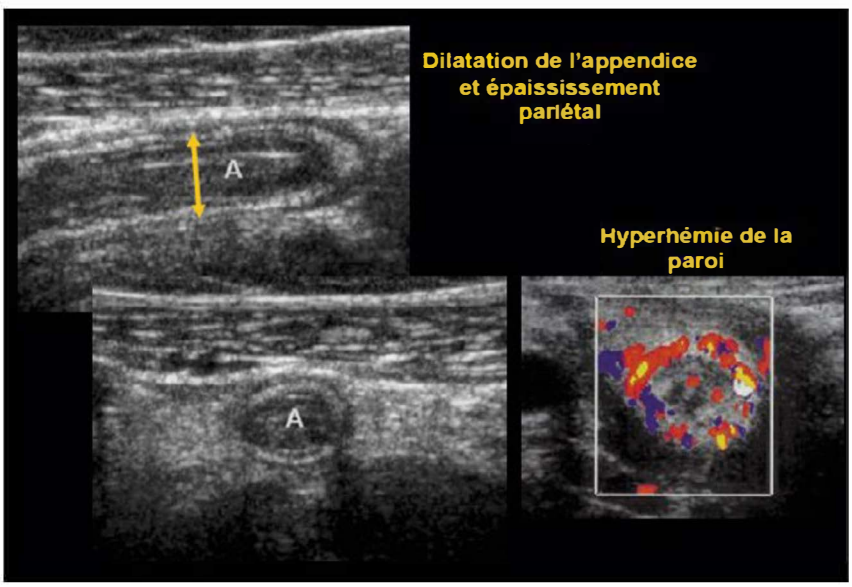
C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Biologiques

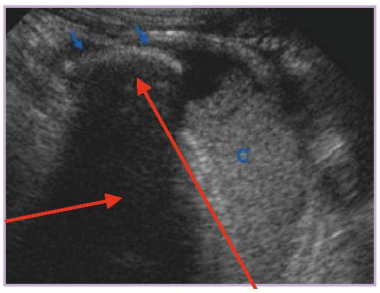
- Leucocytose discrètement élevée avec polynucléose > 10.000/mm^3, parfois normale.
- Bandelette urinaire négative.
- Augmentation de CRP inconstante au début de l'épisode.
- Selon le contexte : β-hCG.

2- Imagerie

- Echographie en cas de doute diagnostique :
  - Son interprétation, prudente, devra être confrontée à l'avis chirurgical.
  - Plus de 95% de sensibilité et de spécificité.
  - Une échographie appendiculaire jugée normale n'élimine pas le diagnostic d'appendicite et, inversement, une échographie pathologique n'est pas pathognomonique d'une appendicite.
  - QUATRE signes de grande valeur :
    - Douleur provoquée au passage de la sonde
    - Diamètre de l'appendice ≥ 6 mm
    - Hyperhémie de la paroi au Doppler
    - Diagnostic de complications : épaississement des mésos, voire abcès, épanchement intrapéritonéal et péri-appendiculaire



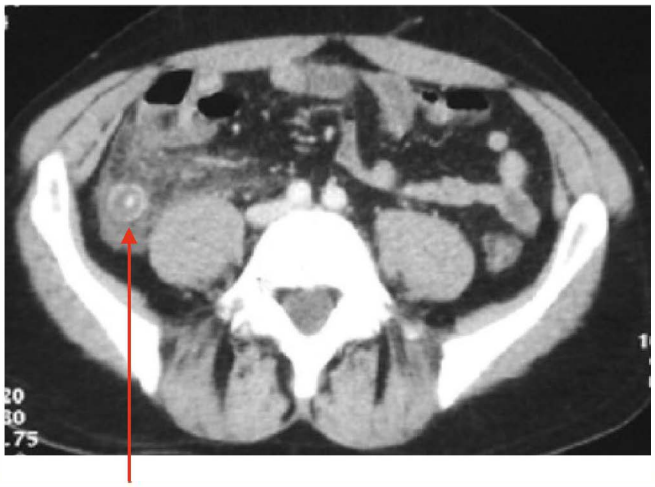
- Signes indirects : anses grêles immobiles, visualisation d'un stercolithe (hyperéchogénicité avec cône d'ombre).
- Diagnostic différentiel : pathologie des annexes, diverticule de Meckel, iléite terminale d'une MICI.



Cône d'ombre

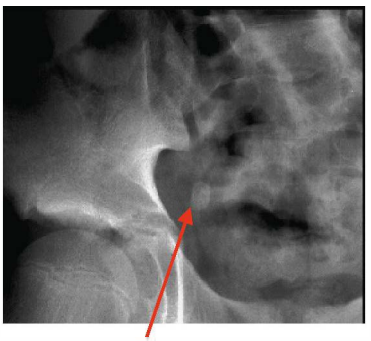
Hyperechogénicité

- Tomodensitométrie, DEUX indications :
  - Suspicion de complication (tomodensitométrie souvent plus précise que l'échographie)
  - Enfant obèse.



Epaississement pariétal et aspect dense de la graisse péri appendiculaire, stercolithe visible

- ASP : il n'est pas indiqué pour le diagnostic de l'appendicite. Il peut être prescrit en 2ème intention en cas de présentation atypique ou de suspicion d'occlusion :
  - Images de stercolithe ou coprolithe : résidu de matière fécale calcifiée qui est situé dans l'appendice
  - Niveaux hydro-aériques sentinelles dans la fosse iliaque droite.



Stercolithe appendiculaire sur l'ASP en regard de l'aile iliaque droite

- Radiographie de thorax indiquée en cas de fièvre et CRP très élevées : éliminent un foyer pulmonaire de la base droite.

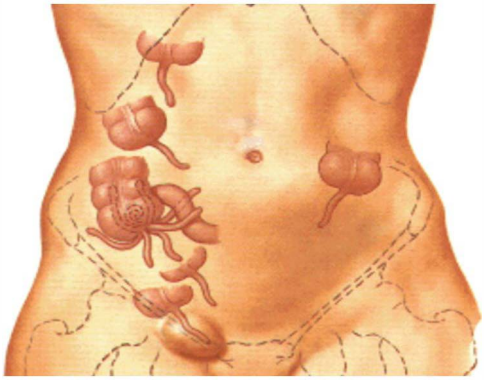
© Editions Vernazobres-Grego

D. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Adénolymphite mésentérique : adénopathies réactionnelles à une virose avec appendice normal.
- Purpura rhumatoïde.
- Pyélonéphrite ou hydronéphrose.
- Pneumopathie de la base droite.
- Chez la jeune fille prépubère : syndrome du 14ème jour (ovulation douloureuse), dysménorrhée, kystes ovariens (rupture hémorragique du kyste ou torsion de l'ovaire).
- Diverticule de Meckel.
- L'empâtement ou une masse de la FID peuvent faire discuter selon le contexte : maladie de Crohn, yersiniose, lymphome, tuberculose, amœbome.

E. FORMES CLINIQUES

- Topographiques :
  - Rétro-cæcale : douleur lombaire mimant une pyélonéphrite ou une colique néphrétique, psoïtis
  - Sous-hépatique : douleur sous-costale, mimant une colique hépatique ou une cholécystite
  - Méso-cœliaque : symptomatologie d'une occlusion du grêle fébrile
  - Pelvienne : troubles urinaires mimant parfois une cystite, une rectite (faux besoin, douleurs rectales) ou des douleurs annexielles.



- Appendicite de l'enfant < 3 ans, diagnostic rare et difficile :
  - Formes diarrhéiques souvent
  - Appendices volontiers ectopiques
  - Palpation abdominale non spécifique
  - Parfois d'emblée grave avec péritonite
  - Diagnostic différentiel : l'invagination intestinale aiguë.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

A. APPENDICITE SIMPLE

- Devant une douleur aiguë de la fosse iliaque droite, les éléments qui, lorsqu'ils sont associés, permettent de surseoir à l'appendicectomie sont :
  - L'absence de réaction pariétale à la palpation abdominale
  - La température inférieure à 38°C
  - Une leucocytose inférieure à 10 000 éléments/mL.

- Un nouvel examen clinique, à domicile ou en hospitalisation, est souhaitable dans les 6 à 12 heures suivantes. Si des médicaments ont été prescrits (antispasmodiques, antalgiques), ils ne doivent pas être renouvelés avant un nouvel examen clinique effectué au terme de leur délai d'efficacité thérapeutique. Devant une douleur aiguë de la fosse iliaque droite, l'antibiothérapie n'a pas à être utilisée comme test thérapeutique.
- En cas de doute diagnostique, pour éviter les complications péritonéales :
  - Surveiller l'enfant
  - Multiplier les examens cliniques
  - Prescrire initialement une échographie et répéter NFS, CRP.
- Mise en condition : laisser à jeun, perfusion périphérique, lutter contre la douleur
- Dès le diagnostic posé, le traitement est chirurgical en urgence : appendicectomie
- La cœlioscopie est à conseiller en cas de formes non compliquées, chez la fille prépubère (afin de pouvoir voir les annexes) et l'enfant obèse
- L'appendice est examiné systématiquement en anatomopathologie : il n'y pas de parallélisme entre l'intensité des lésions anatomiques et la gravité de l'appendicite (catarrhale, ulcéreuse, abcédée, phlegmoneuse ou gangréneuse) clinique. Il est ainsi possible de découvrir, lors de l'intervention, des lésions très évoluées, pré-perforatives, alors que les symptômes cliniques sont peu marqués. Des oxyures ou un stercolithe peuvent être visualisés.



Stercolithe appendiculaire retiré par le chirurgien

- L'antibioprophylaxie est réalisée en peropératoire, en administration intraveineuse. Les antibiotiques recommandés sont des céphalosporines actives sur les bactéries aérobies et anaérobies (germes retrouvés dans le pus appendiculaire : *E. coli*, *Bactéroïdes fragilis*). Le traitement, administré en dose unique, est suffisant dans le cas d'une appendicite simple
- Suites postopératoires : 2 à 4 jours d'hospitalisation, 1 semaine sans école, 2 à 4 semaines sans sport
- Informer les parents du risque d'évolution postopératoire :
  - Précoces : QUATRE types de complications :
    - Abcès de parois : cicatrice inflammatoire et douloureuse
    - Abcès profond (sous phrénique ou cul de sac de Douglas) : douleur scapulaire et ascension de la coupole droite ou du cul-de-sac de Douglas avec douleurs hypogastriques, fièvre oscillante et altération de l'état général, dysurie et diarrhée
    - Fistule digestive et/ou agglutination d'anses : tableau d'occlusion
    - Péritonite postopératoire par lâchage du moignon appendiculaire.
  - Tardives : TROIS types :
    - Occlusion sur bride dans 3% des cas, nécessitant hospitalisation et traitement initial médical exclusif : réhydratation intraveineuse avec pose d'une sonde naso-gastrique en aspiration douce, maintien à jeun, antalgiques
    - Appendicite récidivante sur moignon appendiculaire (possible si appendicectomie laissant en place un moignon > 5 mm)
    - Maladie de Crohn débutante par un tableau d'appendicite granulomateuse à l'anatomopathologie.

© Editions Vernazobres-Grego

B. ABCES APPENDICULAIRE

Il est observé dans l'évolution d'une appendicite ou peut être inaugural.

1- Diagnostic clinique

- Douleur diffuse, parfois pulsatile.
- Iléus réflexe.
- Fièvre à 39°C, en plateau, sans frissons.
- Masse douloureuse de la FID, peau non inflammatoire, le reste de l'abdomen restant souple et indolore.

2- Examens complémentaires

- Hyperleucocytose importante.
- Echographie ou scanner : coque encerclant une collection liquidienne.

3- Traitement

- Drainage en urgence, associé à l'appendicectomie.
- L'administration d'antibiotiques est poursuivie minimum 8 à 10 jours.

C. PLASTRON APPENDICULAIRE

Infiltration inflammatoire de la région autour de l'appendice réalisant une péritonite localisée.



1- Diagnostic clinique

- Fièvre > 38,5°C.
- Douleurs de la FID avec empâtement et peau en regard inflammatoire.
- Le reste de l'abdomen est souple, sans défense.

2- Examens complémentaires

- Hyperleucocytose très importante.
- Scanner : masse de la FID engainant les anses grêles inflammatoires.

3- Traitement

- Antibiothérapie pendant 10 jours en hospitalisation.
- Appendicectomie 6 à 8 semaines plus tard afin d'éviter les complications secondaires à une dissection difficile de l'appendice située dans un magma inflammatoire.

D. PERITONITE

Complication souvent secondaire à une appendicite vers J3.

1- Diagnostic clinique

- Fièvre 39-40°C.
- Etat général rapidement dégradé.
- Vomissements alimentaires puis bilieux.
- Classiquement, arrêt des matières et des gaz, mais diarrhées paradoxales possibles (chez le nourrisson).
- Contracture : « ventre de bois ».
- Abolition des mouvements respiratoires abdominaux.

2- Examens complémentaires : AUCUN NE RETARDE LA PRISE EN CHARGE

- Bilan préopératoire en urgence.

3- Traitement : urgence médico-chirurgicale

- Mesures de réanimation préopératoires.
- Antibiothérapie précoce à spectre bacilles Gram - et anaérobies pré et postopératoires.
- L'administration d'antibiotiques est poursuivie au minimum pendant 5 jours.
- Traitement chirurgical puis traitement antalgique et surveillance.

TABLEAU FLASH	
APPENDICITE	**PERITONITE**
• Douleur de localisation fixe en FID • Défense • Douleur < 1 à 2 jours • Fébricule 38-38,5°C • NFS, CRP élevées ou normales • Echographie si doute : appendice inflammatoire • ASP si syndrome occlusif : stercolithe rare mais évocateur.	• Douleur diffuse, intense • Contracture • Douleur suraiguë • Fièvre à 39-40°C • NFS, CRP élevés • Echographie : abcès ou épanchement péritonéal. • ASP : niveaux hydro-aériques diffus.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Péritonite : urgence chirurgicale. • Appendicite, le diagnostic reste clinique. **INADMISSIBLE** • Echographie systématique = 0. • ASP systématique = 0. • scanner systématique = 0. Aucun examen n'est systématique dans la prise en charge.	• Enfant obèse : scanner parfois utile pour le diagnostic d'appendicite. • Toute douleur abdominale aiguë fébrile doit faire évoquer une appendicite, mais attention aux boiteries ! • La douleur siège volontiers dans la fosse iliaque droite, mais attention aux appendicites rétrocæcales, pelviennes ou sous-hépatiques. • La pyélonéphrite, la pneumonie ou le purpura rhumatoïde peuvent être à l'origine de douleurs « pseudo chirurgicales ». • Chez le nourrisson la diarrhée est fréquente dans l'appendicite.

DIAGNOSTIQUER UNE APPENDICITE

CLINIQUE

JE COCHE

- **Un âge > 3 ans le pus souvent.**
- **Une douleur : épigastrique puis fosse iliaque droite.**
- **Une fièvre modérée.**
- **Une altération de l'état général.**
- **Un signe extra digestif inconstant mais évocateur : ptosis et boiterie.**

IMAGERIE

JE COCHE

- **Diagnostic clinique.**
- **Pas d'examen complémentaire systématique.**
- **Echographie en cas de doute.**
- **Signes indirects : stercolithe.**

SITUATIONS D'URGENCE

JE COCHE

- **Abcès appendiculaire.**
- **Plastron appendiculaire.**
- **Péritonite.**

PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE

JE COCHE

- **Antibiothérapie précoce à spectre bacilles Gram - et anaérobies pré et postopératoires.**
- **Traitement chirurgical.**

QUATRE types de complications postopératoires :

- **Abcès de parois**
- **Abcès profond**
- **Fistule digestive et/ou agglutination d'anses**
- **Péritonite postopératoire par lâchage du moignon appendiculaire.**

Les références :

- *Que reste-t-il de la radiographie d'ASP chez l'enfant ? HAS 2009.*
- *Appendicectomie : éléments décisionnels pour une indication pertinente, HAS 2012.*

UE 8
Item 286

HERNIES PARIETALES

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une hernie inguinale de l'enfant.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*

INTRODUCTION

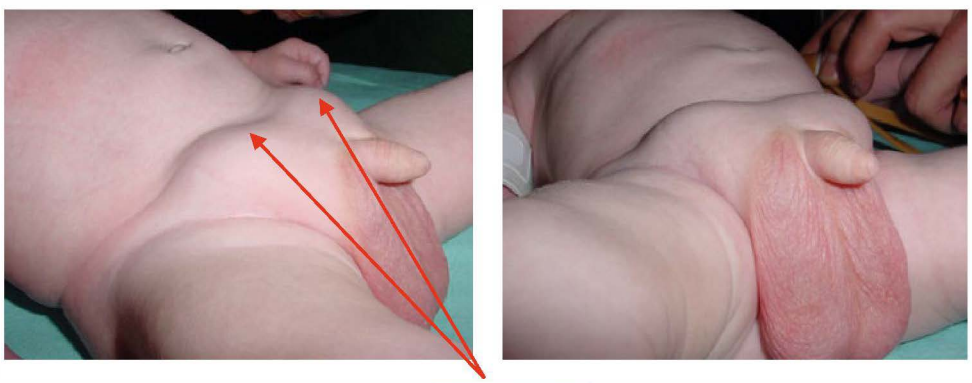
- Les hernies de l'enfant touchent surtout le nourrisson.
- Elles représentent la 1ère cause d'occlusion intestinale du nourrisson. Il est donc impératif de palper les orifices herniaires lors de l'examen clinique de tout nourrisson vomisseur.
- La hernie inguinale du garçon peut être simple, mais peut se compliquer en hernie engouée, voire étranglée.
- La hernie de l'ovaire peut également faire souffrir l'ovaire. C'est une indication chirurgicale en urgence.
- Le risque chirurgical d'une hernie étranglée est double : nécrose de l'anse grêle incarcérée mais aussi ischémie gonadique.

ADAGES ET DOGMES

- Nourrisson qui vomit : recherche la hernie.
- Hernie bilatérale de l'ovaire : consultation endocrinologie (differenciation sexuelle ?)
- Toute hernie inguinale repérée est opérée, quelque soit l'âge …mais pas dans le même délai !
- Hernie étranglée : urgence

EPIDEMIOLOGIE

- Sex-ratio : 8 garçons pour 1 fille.
- Bilatérale dans 35% des cas environ.
- Les anciens prématurés sont plus à risque d'hernie, de récidive d'hernie et de complications.

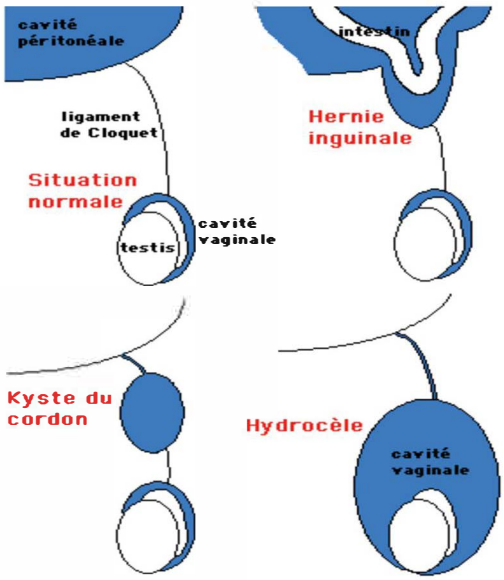
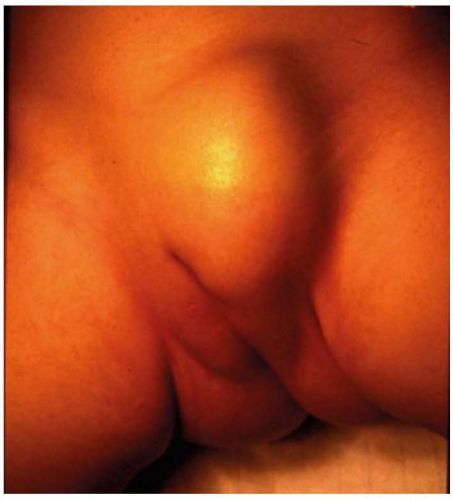


Hernie bilatérale

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- La hernie est toujours congénitale, oblique externe, indépendante d'une faiblesse musculaire ou aponévrotique (au contraire de l'adulte). Elle est secondaire à une anomalie de fermeture du canal péritonéo-vaginal chez le garçon.
- Chez la fille, l'anomalie de fermeture du canal de Nück qui suit le trajet du ligament rond allant de l'annexe à la grande lèvre peut être responsable d'une hernie dont le contenu est souvent l'ovaire, rarement l'intestin.

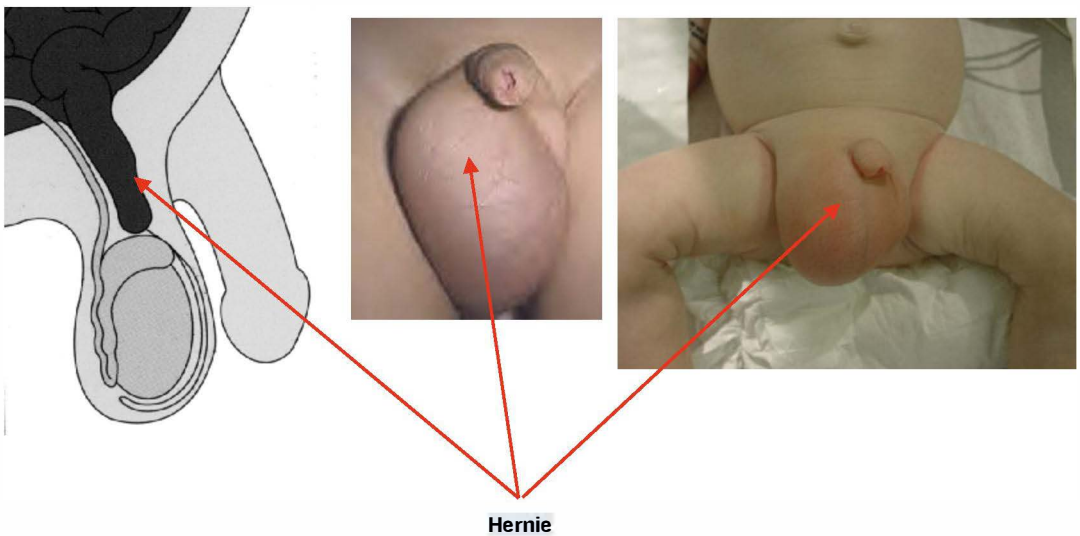
Editions VG ©

GARCON	FILLE
TROIS anomalies de fermeture du canal péritonéo-vaginal : • Hernie inguinale, • Hydrocèle communicante, • Kyste du cordon. 	UNE anomalie de fermeture du canal de Nück : • Hernie de l'ovaire. 

1. DIAGNOSTIQUER UNE HERNIE INGUINALE

A. HERNIE INGUINALE SIMPLE DU GARCON

- Examen souvent normal si la hernie n'est pas extériorisée : l'interrogatoire oriente le diagnostic, et la stimulation de la région inguinale (cris ou toux de l'enfant) provoque une réaction qui extériorise la hernie.
- Le reste de l'examen, palpation toujours bilatérale :
  - Du sac et des orifices herniaires en remontant dans le canal inguinal
  - Des testicules (intra-herniaires ou en place dans la bourse ?).



B. COMPLICATIONS = ENGOUEMENT PUIS ETRANGLEMENT HERNIAIRE

- 1/3 des enfants de moins de 1 an porteur d'une hernie ont ce type de complication.
- Symptomatologie initiale, la hernie est dite engouée :
  - Modification de la tuméfaction inguinale :
    - × Dure
    - × Sensible
    - × Irréductible : non impulsive à la toux.
  - Pleurs incessants.
- Stade évolué, si l'engouement herniaire n'est pas réduit, la hernie est dite étranglée :
  - Syndrome occlusif : vomissements alimentaires puis bilieux
  - Ballonnement abdominal
  - Parfois rectorragies (spontanées ou déclenchées par le toucher rectal)
  - Bourse inflammatoire, parfois bleutée si souffrance testiculaire associée
  - Malaise possible.



Syndrome occlusif secondaire à un étranglement herniaire



Etranglement herniaire : intestin visible …

- Attention, l'étranglement peut être révélateur de la hernie.

La tuméfaction inguinale peut être inapparente lors de l'inspection. La palpation des orifices herniaires doit donc être systématique lors de l'examen d'un nourrisson vomisseur.

« Nourrisson qui vomit : recherche la hernie ».

C. HERNIE DE L'OVAIRE

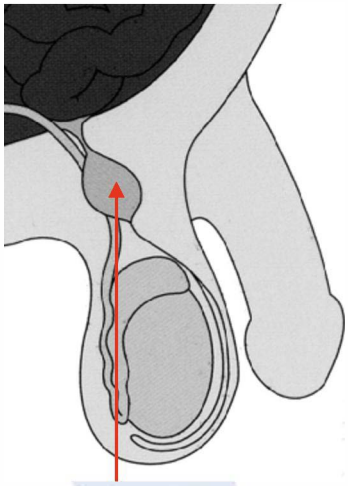
- Elle est plus rare, secondaire à la persistance du canal de Nück.
- Tuméfaction inguinale, ovoïde, indolore, ferme et mobile, de la taille d'une amande ou d'un M & M's®.
- Elle est plus palpable que visible à l'inspection.
- Orientation vers le bord supéro-externe de la grande lèvre, à distance de l'aire ganglionnaire inguinale plus externe.
- La topographie est typique. Le simple fait de décrire une tuméfaction à cet endroit suffit à porter le diagnostic et donc l'indication opératoire.
- Une hernie bilatérale doit faire évoquer le diagnostic de testicule féminisant.
- L'étranglement d'une hernie inguinale à contenu intestinal est rare.



Hernie de l'ovaire : plus palpable que visible

© Editions Vernazobres-Grego

- L'ovaire est en danger en cas d'incarcération avec torsion possible. La tuméfaction devient plus grosse, dure, douloureuse, inflammatoire, fixée, avec des signes généraux, voire occlusifs.


Kyste du cordon

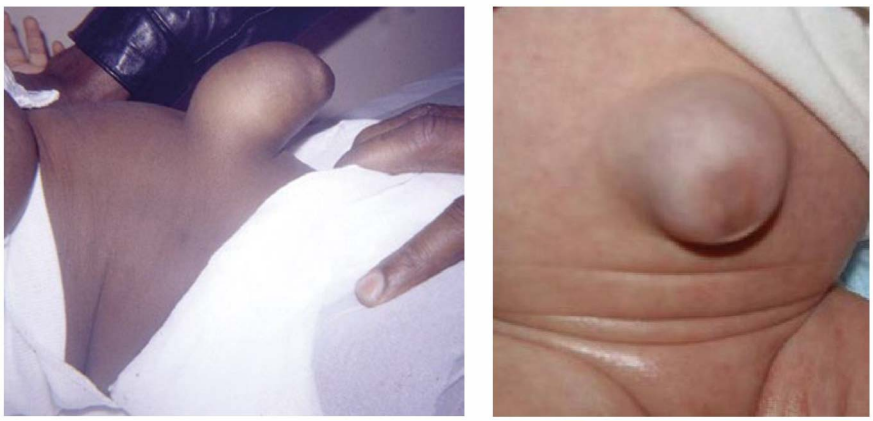
D. FORMES CLINIQUES

1- Kyste du cordon

- Sac péritonéo-vaginal initialement perméable, mais dont les 2 extrémités se sont refermées.
- Tuméfaction inguinale transilluminable indolore.
- Le testicule et l'épididyme normaux sont aisément palpés en aval de cette tuméfaction. Le toucher rectal peut aider au diagnostic différentiel avec la hernie inguinale, le doigt rectal suit l'arcade crurale et ne perçoit pas d'anse intestinale au niveau de l'anneau inguinal profond.
- Traitement : on patiente jusqu'à 3 ans, en cas de persistance, un traitement chirurgical est proposé.

2- Hernie ombilicale

- Physiopathologie :
  - Il existe une zone de faiblesse de la ligne blanche au niveau du passage des vaisseaux du cordon ombilical chez le nouveau-né.
- Terrain : nourrissons de race noire.
- L'évolution spontanée de l'anneau ombilical se fait vers une fermeture pouvant intervenir vers 2-3 ans.
- L'étranglement d'une anse intestinale ou d'une frange graisseuse dans la hernie ombilicale est exceptionnel. Plus la hernie et le collet de la hernie sont importants, moins fréquent est le risque d'étranglement.
- L'intervention (raphie et non plastie) ne se justifie qu'après l'âge de 4 ans en cas de préjudice esthétique important.
- Le bandage herniaire est inutile.


Hernie ombilicale

3- Diagnostics différentiels

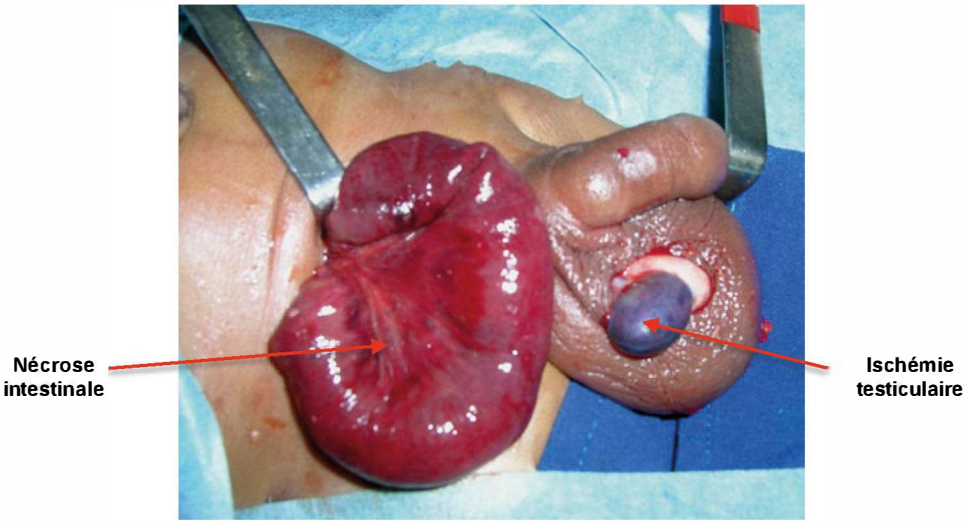
TROIS diagnostics à discuter :

- Kyste du cordon
- Hydrocèle
- Adénopathie inguinale

2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. HERNIE INGUINALE CHEZ LE GARÇON

- Au stade d'engouement, en l'absence d'œdème local, les manœuvres de réduction après prémédication (appelées taxis) peuvent être efficaces et permettent de différer l'intervention chirurgicale qui se déroulera dans les meilleures conditions après 24 heures, une fois l'œdème levé.
- En cas d'étranglement avec réduction manuelle impossible, une réduction chirurgicale s'impose en urgence.
- Le traitement est donc toujours chirurgical plus ou moins différé.
- Le risque est double :
  - Nécrose de l'anse grêle incarcérée au niveau herniaire
  - Ischémie testiculaire (manipulation difficile et/ou compression des vaisseaux spermatiques par les viscères herniés).



- La cure est parfois bilatérale en un seul temps opératoire.
- Le risque de lésion du déférent existe et explique le caractère non systématique de la cure bilatérale.

B. HERNIE DE L'OVAIRE CHEZ LA FILLE

- Ne jamais tenter de réduire une hernie de l'ovaire.
- Le risque d'incarcération de l'ovaire conduit à toujours proposer une intervention chirurgicale rapidement voire d'emblée, en urgence, si souffrance ovarienne.

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

- Il est capital de bien expliquer aux parents que toute hernie inguinale doit être opérée, même si les symptômes sont minimes.
- En effet, il existe à tout moment un risque d'ischémie puis de nécrose intestinale et de compression du pédicule vasculaire au collet d'une hernie compliquée responsable d'une atrophie testiculaire ou d'une souffrance ovarienne.
- Si la hernie est simple, la chirurgie se fera en ambulatoire.
- Il faut prévenir les parents du risque opératoire : sections vasculaires ou des canaux déférents.

Les références :

Hernie inguinale de l'enfant chirped.net - http://chirped.net/cpcoua.pdf.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Vomissements du nourrisson = palpation des orifices herniaires. **INADMISSIBLE** • Tenter de réduire une hernie de l'ovaire= 0 (hernie de l'ovaire = indication chirurgicale d'emblée).	• La tuméfaction inguinale peut être inapparente lors de l'inspection. Ne pas réfuter le diagnostic de hernie proposé par des parents qui ont vu saillir une « boule », mais au contraire, stimuler la région inguinale qui extériorise la hernie. • Examen toujours bilatéral et comparatif avec palpation de tous les orifices herniaires. • Parfois la hernie n'est ni simple, ni étranglé, elle est dite « engouée ». • Le risque chirurgical est double : ischémie testiculaire et nécrose de l'anse grêle incarcérée. • La hernie ombilicale est exceptionnellement chirurgicale, la hernie inguinale l'est toujours.

DIAGNOSTIQUER UNE HERNIE INGUINALE

JE COCHE

UN diagnostic clinique.
DEUX topographies possibles de la tuméfaction :
- **Saillie inguinale** descendant vers la bourse : **inguino-scrotale** (classique chez le prématuré)
- **Saillie inguinale localisée.**

TROIS caractéristiques cliniques :
- **Indolore et souple**
- **Impulsive** lors des accès de toux ou des cris de l'enfant et disparaissant à la pression avec un gargouillement intestinal (elle est donc réductible)
- **Non transilluminable.**

JE COCHE

ENGOUMENT :
- **Dure**
- **Sensible**
- **Irréductible**
- **Pleurs.**

ETRANGLEMENT :
- **Occlusion**
- **Ballonnement**
- **Rectorragie**
- **Souffrance testiculaire**
- **Malaise**

ATTITUDE THERAPEUTIQUE

JE COCHE

UNE attitude thérapeutique devant une **hernie = chirurgie**
- **En urgence si étranglement**
- **Semi urgence si hernie de l'ovaire**
- **Rapidement si hernie inguinale**

DEUX complications possibles :
- **Nécrose de l'anse grêle incarcérée**
- **Ischémie testiculaire ou ovarienne.**

UE 8
Item 280

CONSTIPATION

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Critères de ROME IV Benninga et al childhood fonctional gastro intestinal disorders : neonates/toddler gastroenterology 2016; 150:1443-1455.*
- *Que reste-t-il de la radio d'abdomen sans préparation en pathologie digestive? HAS 2009*

INTRODUCTION

- La constipation est un motif de consultation fréquent en pratique de ville et aux urgences devant des douleurs abdominales.
- Il convient d'abord d'éliminer un syndrome occlusif… la constipation c'est chronique ! Il faut 4 à 8 semaines d'évolution avant de parler de constipation.
- Pour différencier les constipations d'origine fonctionnelle des constipations organiques, une courbe de poids et de taille s'impose à la recherche d'une maladie sous-jacente.
- La maladie de Hirschsprung est souvent recherchée et exceptionnellement retrouvée devant une constipation. Ce ne sont que des formes atypiques courtes qui en sont responsables. C'est pour cela que nous traitons cette pathologie en détail dans le chapitre des occlusions intestinales.
- En cas de constipation d'allure fonctionnelle, aucune exploration n'est requise. Un traitement symptomatique de la constipation justifie dans un 1er temps un traitement diététique puis, en cas d'échec, des émollients. Un traitement étiologique est requis dans les constipations d'origine organique.

ADAGES ET DOGMES

- Toute fissure latérale impose la recherche d'une autre étiologie que la constipation, en particulier une maltraitance ou une maladie de Crohn.
- Toute constipation « aiguë » est un syndrome occlusif jusqu'à preuve du contraire.
- Constipation fonctionnelle : traiter sans explorer.
- Constipation d'origine organique : explorer puis traiter.
- On peut être constipé en exonérant tous les jours ...si les selles sont trop dures et trop volumineuses.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Le transit varie en fonction de l'âge et de l'alimentation. La constipation est définie selon les critères de ROME IV :
  - Chez l'enfant < 4 ans, sur une période d'au moins 4 semaines, l'enfant doit présenter au moins DEUX des critères suivants :
    - × < 3 selles par semaine
    - × Comportement d'appréhension ou de rétention volontaire
    - × Histoire de selles douloureuses et/ou très dures
    - × Selles palpables dans le rectum ou à l'examen de l'abdomen
    - × > 1 épisode d'incontinence fécale par semaine chez un enfant ayant acquis la propreté.

Editions VG ©

  - Chez l'enfant âgé de plus de 4 ans, la constipation est définie par au moins DEUX des critères suivants pendant au moins 8 semaines :
    - × < 3 selles par semaine
    - × > 1 épisode d'incontinence fécale par semaine
    - × Selles palpables dans le rectum ou à l'examen de l'abdomen
    - × Selles susceptibles d'obstruer les toilettes
    - × Position de rétention ou d'appréhension lors de la défécation.
  - Les seules différences selon l'âge sont donc l'ancienneté des symptômes et la notion d'incontinence qui n'existe pas chez l'enfant n'ayant pas acquis la continence !
- Constipation au « lait de mère » :
  - Le nombre de selles d'un enfant allaité au sein varie de 8 par jour à 1 par semaine de façon non exceptionnelle et non pathologique. Le plus souvent, le nourrisson présente une selle couleur jaune d'or après chaque tétée (lait riche en lactose). Cependant, le caractère sans résidus du lait de femme (qui de ce fait est totalement absorbé) provoque parfois une fréquence de selles très faible, bien supportée cliniquement. Cette « constipation » ne requiert donc aucune exploration ni traitement particulier.
- Fécalome :
  - Amas de selles dures stagnant dans le rectum et s'opposant à une progression normale du bol fécal. Les fécalomes peuvent se créer après 3 jours de rétention.
- Encoprésie :
  - Elle se définit par l'émission de selles formées dans des endroits inappropriés (la culotte), chez un enfant de plus de 4 ans. Il s'agit le plus souvent de garçons ayant un long passé de constipation.
- Fausse diarrhée des constipés :
  - Les épisodes de diarrhée font suite à l'émission d'un bouchon muqueux ou de l'émission de selles dures. C'est une fausse diarrhée de stase ou de pullulation en amont d'un obstacle distal (bouchon ou fécalome) chez des enfants constipés.
- Hémorroïdes :
  - Elles n'existent chez l'enfant qu'en cas d'hypertension portale. Cependant, il existe parfois des veines distendues péri-anales qui ont la même signification (sans qu'on les nomme hémorroïdes).

2- Physiopathologie

- La continence est généralement acquise entre 2 et 4 ans.
- La notion de rétention volontaire à l'origine de la constipation est volontiers retrouvée aussi bien chez le nourrisson que chez l'enfant. Les mécanismes qui mènent à la chronicisation de la constipation fonctionnelle sont multiples.
- Chez le nourrisson, un épisode aigu de selles dures et sèches engendre une fissure anale et une douleur qui vont aboutir à une appréhension et une peur de la défécation avec attitude de rétention fécale. Celle-ci conduit à une adaptation rectale avec diminution de la sensation de besoin. Les selles, dures et volumineuses, lors d'un passage ultérieur, vont engendrer une douleur intense à l'origine d'un cercle vicieux avec pérennisation du symptôme.
- Chez l'enfant plus grand, la rétention volontaire aboutit à une disparition du besoin secondaire à un encombrement rectal avec distension. Cette dernière entraîne des anomalies de la sensibilité et de la compliance rectale qui vont pérenniser le trouble. Cette sensation de besoin peut disparaître totalement avec épisodes d'incontinence par perte de la capacité de se retenir ou d'exonérer lorsque le rectum se remplit. Il existe d'autres facteurs probablement psychologiques et comportementaux également impliqués dans la pérennisation du symptôme.

EPIDEMIOLOGIE

- La fréquence de la constipation dans la population pédiatrique oscille entre 1 et 8% chez les nourrissons et 10 et 35% chez les enfants.

1. HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES : L'EXAMEN CLINIQUE EST DECISIF

- L'interrogatoire et l'examen clinique objectif suffisent le plus souvent à définir le caractère organique ou fonctionnel de la constipation.
- Des examens complémentaires ne sont utiles qu'en cas de présentation clinique sévère ou de mauvaise réponse au traitement symptomatique.

A. INTERROGATOIRE

1- Antécédents familiaux de constipation

- Ils orientent en faveur d'une cause fonctionnelle.

2- Date d'apparition du 1er méconium

- Un retard à l'élimination du méconium au-delà de la 48ème heure associé à une constipation ultérieure impose la pratique d'examens complémentaires à la recherche d'une étiologique organique. Moins de 10% de maladies de Hirschsprung ont émis leur méconium le 1er jour de vie.
- Une malformation ano-rectale est éliminée dès la salle de naissance (ne pas attendre un retard d'émission du méconium !).
- Une constipation à début très précoce exige une surveillance rigoureuse et la pratique d'examens complémentaires au moindre doute.

3- Constipation au sevrage de l'allaitement maternel

- ***Physiologique :***
  - Le lactose (accélérateur du transit) est le sucre exclusif du lait de mère. Le lait artificiel (qui contient moins de lactose), donne une consistance plus solide par rapport aux selles liquides jaune d'or, volontiers observées lors de l'allaitement maternel.
- ***Maladie de Hirschsprung :***
  - Elle peut apparaître décalée dans le temps en cas d'allaitement maternel (qui donne des selles liquides faciles à émettre).
- ***Allergie aux protéines de lait de vache :***
  - Une des manifestations possibles est la constipation. Ce diagnostic est à évoquer en cas d'atopie familiale et/ou d'eczéma concomitant et/ou d'hypotrophie.

4- Constipation à l'apprentissage de la propreté

- Une notion d'apprentissage trop précoce ou trop insistant de la part des parents peut induire des attitudes oppositionnelles somatisées sous forme de constipation.

5- Constipation après un événement traumatisant

- Tout fait marquant pour l'enfant : une séparation, un deuil, un déménagement par exemple… peut engendrer des troubles du transit.

6- Notion d'un traitement médicamenteux

- Certains médicaments ralentissent le transit : codéine ou morphiniques, atropiniques, vincristine, anticonvulsivants, intoxication au plomb.

7- Symptomatologie ou pathologie associée

- Elle guide la prise en charge : encéphalopathie (constipation fréquente), trisomie 21 (terrain prédisposant à la maladie de Hirschsprung), encoprésie, énurésie, syndrome polyuro-polydipsique, rectorragies, vomissements, douleurs abdominales.

© Editions Vernazobres-Grego

8- Interrogatoire nutritionnel

- Il faut s'assurer d'une bonne reconstitution des biberons en cas d'allaitement artificiel et connaître les variations physiologiques du transit en cas d'allaitement maternel (de 8 selles par jour à 1 par semaine !).
- La ration hydrique et l'apport de fibres alimentaires sont souvent insuffisants chez l'enfant.

B. EXAMEN CLINIQUE OBJECTIF

- Reconstituer une courbe de poids et de taille et faire un examen clinique complet.
- Inspecter (cicatrices abdominales ? ballonnement abdominal ?) et palper l'abdomen.

***« Tout arrêt des matières chez un enfant déjà opéré est une occlusion sur bride jusqu'à preuve du contraire »* (ce n'est pas une constipation puisque le phénomène est aigu)**

- L'examen proctologique, en déplissant la marge anale, permet de dépister des anomalies favorisant une constipation :
  - Une fissure ou une anite (à oxyure ou streptocoque A béta hémolytique en particulier)
  - Antéposition anale (la distance entre l'anus et la fourchette vaginale ou le scrotum est très réduite par rapport au coccyx)
  - Fossette sacro-coccygienne communicante ou dysraphisme (anomalie neurologique associée ?).
- Le toucher rectal n'est réalisé que pour rechercher une débâcle lors du retrait de l'auriculaire dans le cadre d'une maladie de Hirschsprung.



Fissure anale



Anite à streptocoque A bêta hémolytique



Antéposition anale

C. UN DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ESSENTIEL : SYNDROME OCCLUSIF

- Tout arrêt du transit n'est pas une constipation.
- En pratique clinique, la constipation est un phénomène chronique.
- Toute constipation « aiguë » est un syndrome occlusif jusqu'à preuve du contraire.

D. DIAGNOSTIC DES FORMES COMPLIQUEES

- L'occlusion n'est jamais une complication, même si des fécalomes peuvent exister chez l'enfant.
- Douleurs abdominales chez un enfant constipé :
  - Très fréquent : 1ère cause de douleurs abdominales chroniques de l'enfant
  - L'ASP n'est pas indiqué dans cette situation clinique (HAS 2009)
  - L'échographie abdominale n'a aucun intérêt dans cette pathologie
  - L'examen du temps de transit des marqueurs est très peu utilisé en Pédiatrie
  - La prise en charge est donc essentiellement clinique.

- Infections urinaires à répétition.
- Enurésie.
- Fissure anale longitudinale ou anite. Toute fissure latérale impose la recherche d'une autre étiologie que la constipation, en particulier une maltraitance ou une maladie de Crohn.
- Prolapsus rectal : impose toujours la pratique d'un test de la sueur à la recherche d'une mucoviscidose.
- Encoprésie : ce symptôme est très invalidant et souvent caché par l'enfant et/ou sa famille. Il est donc capital de poser la question d'exonération dans des endroits inappropriés. Il n'existe jamais d'encoprésie dans la maladie de Hirschsprung (au moins une bonne nouvelle !).

2. JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

A. CONSTIPATION FONCTIONNELLE PROBABLE

- Situation de loin la plus fréquente : plus de 95% des cas.
- La constipation n'altère pas l'état général et a débuté après un intervalle libre.
- Un traitement symptomatique est proposé d'emblée sans exploration.

B. CONSTIPATION ORGANIQUE PROBABLE

1- Eléments en faveur d'une constipation organique

HUIT éléments en faveur d'une constipation organique
• Altération de la croissance staturo-pondérale.
• Retard à l'évacuation du méconium ou début néonatal.
• Débâcle de selles au toucher rectal (Hirschsprung ?).
• Anomalies du périnée ou de la région sacrée
• Episodes sub-occlusifs.
• Vomissements bilieux.
• Ballonnements abdominaux ou météorisme importants.
• Constipation opiniâtre résistant au traitement bien conduit.



Ballonnement abdominal important

- Il faut alors pratiquer des investigations complémentaires.
- Attention, la présence d'un fécalome et/ou l'existence d'une encoprésie sont des signes en faveur d'une origine fonctionnelle et non organique.

2- Est-ce une maladie de Hirschsprung ?

- Cf. item 349.
- La plupart des maladies de Hirschsprung sont à révélation néonatale, dans un contexte de syndrome occlusif. Mais, rarement, elles peuvent se révéler à bas bruit sous forme d'une constipation chronique. Ce sont alors des formes courtes (zone aganglionnaire réduite).

3- Pathologies sous-jacentes connues

- La constipation est un symptôme chez un enfant avec une maladie chronique : malformation ano-rectale, encéphalopathie, mucoviscidose, pathologie traitée par des morphiniques, anorexie mentale, diabète insipide.
- Des investigations ciblées et un traitement symptomatique et étiologique seront proposés.

© Editions Vernazobres-Grego

4- Pathologies sous-jacentes suspectées, inconnues jusqu'alors

- Elles sont à rechercher selon le contexte.

BILAN	PATHOLOGIES
Test de la sueur	Mucoviscidose
Anticorps IgA anti-transglutaminase	Maladie cœliaque
T3, T4, TSH	Hypothyroïdie
Bilan rénal Ionogramme urinaire	Diabète insipide Tubulopathie
Ionogramme sanguin	Problème métabolique : hypokaliémie, hypercalcémie
Patch test	Allergie aux protéines de lait de vache
En fonction du contexte.	Maladie neurologique Malformation ano-rectale Anorexie mentale.

- Insistons sur les formes de maladie cœliaque avec constipation (moins fréquente qu'avec diarrhée, mais ça existe !).
- Après un bilan soigneux, il faut savoir évoquer une maltraitance avec ou sans abus sexuel.

3. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENT PREVENTIF : PRISE EN CHARGE HYGIENO-DIETETIQUE

1- Eviter la pérennisation d'une constipation

- Vérifier la préparation des biberons : 30 mL d'eau pour 1 mesure de lait.
- Proposer une ration d'eau suffisante.
- Apport adéquat en fibres chez l'enfant diversifié :
  - Consommation préconisée de 5 g par jour entre 1 et 2 ans
  - La quantité requise ultérieure sera définie par l'équation : âge + 5 = quantité de fibres en grammes
  - Proposer 1 fois par jour des légumes cuits et 2 fois par jour des crudités ou des fruits.

2- Apprentissage de la propreté

- Ne pas la débuter trop tôt (avant 18 mois) « à but utilitaire » ou pour « faire bien ».
- Ne pas s'inquiéter avant l'entrée à l'école (car entrée à l'école = caractère impératif d'une continence acquise).

3- Respecter les rythmes scolaires

- Prendre le temps le matin d'aller aux toilettes.
- Effort de salubrité devant des sanitaires peu accueillants en milieu scolaire.
- Prévenir les enseignants si problème de continence pour éviter un encadrement hostile.

B. TRAITEMENT CURATIF

1- Traitement étiologique

- En cas de constipation au lait de mère : aucun traitement n'est nécessaire.
- Maladie de Hirschsprung : traitement chirurgical.
- Prise en charge spécifique d'une pathologie médicale sous-jacente.
- Arrêt d'un traitement ayant la constipation comme effet adverse.

2- Traitement symptomatique

a-Traitement hygiéno-diététique



- C'est un des piliers du traitement (cf. Traitement préventif).
- Position favorable à l'exonération (cf. photo).

b-Traitement médicamenteux

- Emollients = substances capables de ramollir les selles par ses propriétés osmotiques (macrogol)
- Huile de paraffine : employée comme lubrifiant dans les constipations terminales (à éviter chez le nourrisson refluer et à n'employer qu'à distance de l'ingestion de vitamine D)
- Evacuation des fécalomes par forte doses de macrogol sur une journée (KLEAN PREP®). Les lavements (gel rectal au glycérol type BEBEGEL®) chez le nourrisson ou lavement osmotique type NORMACOL® enfant chez l'enfant de plus de 2 ans sont moins utilisés. Les lavements itératifs sont plus délétères que bénéfiques.

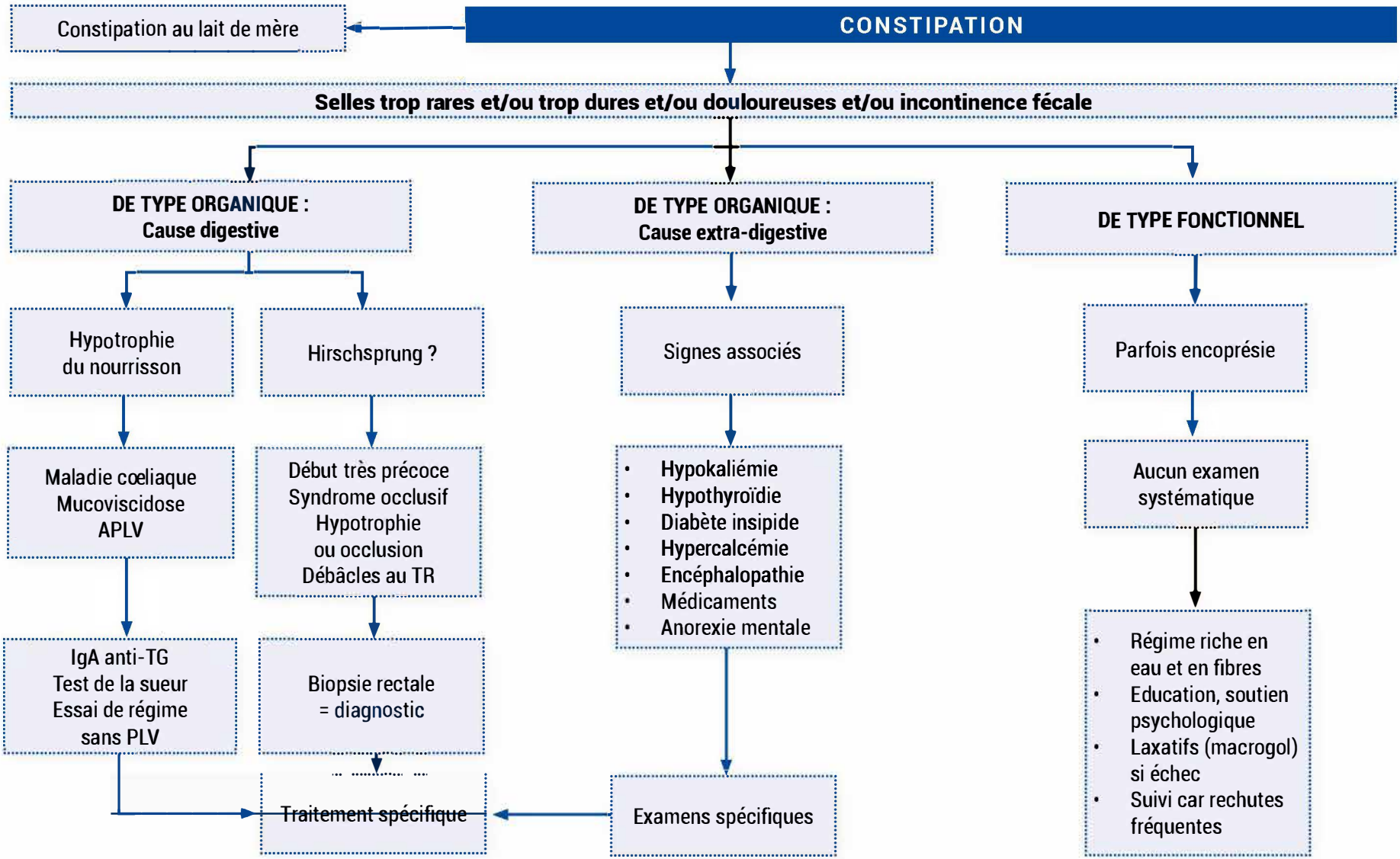
4. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT : EDUCATION PARENTALE

- Il est indispensable de réexpliquer les mesures hygiéno-diététiques à chaque consultation.
- Le traitement est souvent à pérenniser au long cours (la constipation est un symptôme chronique).
- Toute altération de l'état général ou modification des symptômes impose une nouvelle consultation.
- La prise en charge comportementale est souvent fondamentale. L'hygiène quotidienne devra être restaurée avec un rendez-vous biquotidien aux toilettes. Il vaut mieux proposer que celui-ci ait lieu après le repas pour utiliser au mieux le réflexe gastro-colique (le côlon se vide quand l'estomac se remplit).
- L'activité physique joue également un rôle important, psychologique et somatique.
- Dans les constipations avec encoprésie, une approche bipolaire psychosomatique est souhaitable.

Les références :

- *Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2014;58:258-74*
- *Bellaiche M constipation chez l'enfant 2016 www.fmcgastro.org*
- *Mouterde O constipation du jeune enfant http://pap-pediatrie.com/files/12-mouterde.pdf.*
- *Que reste-t-il de la radio d'abdomen sans préparation en pathologie digestive ? HAS 2009.*

© Editions Vernazobres-Grego


CONSTIPATION
Constipation au lait de mère
Selles trop rares et/ou trop dures et/ou douloureuses et/ou incontinence fécale
DE TYPE ORGANIQUE : Cause digestive
DE TYPE ORGANIQUE : Cause extra-digestive
DE TYPE FONCTIONNEL
Hypotrophie du nourrisson
Hirschsprung ?
Signes associés
Parfois encoprésie
Maladie cœliaque
Mucoviscidose
APLV
Début très précoce
Syndrome occlusif
Hypotrophie ou occlusion
Débâcles au TR
Hypokaliémie
Hypothyroïdie
Diabète insipide
Hypercalcémie
Encéphalopathie
Médicaments
Anorexie mentale
Aucun examen systématique
IgA anti-TG
Test de la sueur
Essai de régime sans PLV
Biopsie rectale = diagnostic
Régime riche en eau et en fibres
Education, soutien psychologique
Laxatifs (macrogol) si échec
Suivi car rechutes fréquentes
Traitement spécifique
Examens spécifiques

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • La constipation est toujours chronique. **INADMISSIBLE** • ASP pour confirmer une constipation = 0. Le diagnostic et la définition sont uniquement cliniques. • Craindre une occlusion compliquant une constipation = 0. L'occlusion n'est jamais une complication, même si des fécalomes peuvent exister chez l'enfant.	• Symptomatologie aiguë d'arrêt des matières : occlusion et non constipation. • Le comportement encoprétique élimine l'hypothèse d'une maladie de Hirschsprung. • Faire une courbe de poids et de taille à la recherche d'une étiologie organique. • Il n'existe jamais d'encoprésie dans la maladie de Hirschsprung (au moins une bonne nouvelle !). • La constipation est définie par l'émission de selles trop rares et/ou trop dures et/ou douleurs ou appréhension lors de la défécation. Ce n'est donc pas uniquement une question de fréquence. • Attention la maladie cœliaque à l'origine classiquement d'une diarrhée chronique, peut induire une constipation. • Attention à la fausse diarrhée ou aux souillures qui sont la conséquences d'une constipation.

RETARD D'ELIMINATION MECONIALE

JE COCHE

TROIS causes principales :
- **Maladie de Hirschsprung ?**
- **Hypothyroïdie ?**
- **Mucoviscidose ?**

ARGUMENTER LES PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES ET JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

JE COCHE

DEUX situations :
- **Constipation fonctionnelle : traiter sans explorer**
- **Constipation d'origine organique : explorer puis traiter.**

ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

JE COCHE

DEUX piliers :
- **Eau**
- **Fibres.**

JE COCHE

DEUX piliers :
- **Traitement étiologique si possible**
- **Traitement symptomatique : eau et macrogol.**

UE 7
Item 183

ALLERGIES CUTANEO-MUQUEUSES CHEZ L'ENFANT. URTICAIRE ET DERMATITE ATOPIQUE (DA)

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Expliquer la physiopathologie de l'urticaire et des dermatites atopique et de contact.*
- *Diagnostiquer une hypersensibilité cutanéo-muqueuse aiguë et/ou chronique chez l'enfant et chez l'adulte.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*
- *Identifier le caractère professionnel d'une dermatose allergique : démarche diagnostique étiologique, éviction du risque.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Prise en charge de la dermatite atopique de l'enfant. ANAES, Conférence de consensus 2004.*
- *Prise en charge de l'urticaire chronique. Conférence de consensus 2003.*

INTRODUCTION

- La dermatite atopique ou eczéma atopique est une maladie cutanée inflammatoire par anomalie de la barrière cutanée qui touche préférentiellement le nourrisson. Son diagnostic est clinique : dermatose prurigineuse, récidivante, associée à une sécheresse cutanée. La maladie évolue par poussées entrecoupées de rémission avec un aspect des lésions variable selon l'âge. Chez le nourrisson, l'atteinte des convexités, du visage et des membres est symétrique. Chez l'enfant, après 2 ans, les lésions sont localisées aux plis (cou, coudes, genoux) et aux extrémités (mains et poignets, chevilles). D'autres manifestations atopiques peuvent s'associer à la DA : une allergie alimentaire, un asthme ou une rhinite allergique. Des complications peuvent apparaître : surinfection à staphylocoque ou streptocoque (impétigo) ou à herpès (HSV1) (risque grave de surinfection disséminée dite pustulose de Kaposi-Juliusberg). Il n'est pas nécessaire de faire des examens complémentaires, sauf dans 3 situations : DA avec manifestations associées (allergie alimentaire, respiratoire ou de contact), stagnation staturopondérale, échec du traitement. Le traitement de la DA est symptomatique. Les objectifs sont de traiter les poussées et de prévenir les récurrences par une prise en charge au long cours. Les dermocorticoïdes, de niveau adapté jusqu'à disparition des lésions suivie par une période d'interruption avec usage d'émollients jusqu'à la récurrence suivante, représentent le schéma thérapeutique habituel. La majorité des DA disparaît dans l'enfance.
- L'urticaire est soit aiguë, soit chronique (> 6 semaines). Les lésions sont des papules œdémateuses prurigineuses, localisées ou généralisées, fugaces et mobiles. Les urticaires aiguës sont le plus souvent d'origine virale ou allergique, alimentaire ou médicamenteuse. L'enquête étiologique des urticaires chroniques est négative dans 80% des cas. L'éviction de l'allergène (réaliser un PAI : projet d'accueil individualisé avec l'école et le médecin scolaire) et le traitement étiologique sont proposés. Le traitement symptomatique repose sur les antihistaminiques H1. L'adrénaline ne doit être utilisée qu'en cas de signes de gravité (œdème laryngé, choc anaphylactique).

ADAGES ET DOGMES

- Que ce soit l'urticaire ou la DA, le diagnostic est clinique.
- DA tu as, de l'herpès tu t'éloigneras.
- Dans la DA, seules les formes compliquées tu testeras.
- Un régime d'éviction n'est licite qu'en cas de tests positifs.
- Dermatite atopique = dermocorticoïdes à appliquer.
- Les urticaires aiguës sont le plus souvent d'origine virale.
- Lèvres gonflées et picotement buccal ? Cause alimentaire mon cher Watson.
- Devant une urticaire chronique, recherche une maladie systémique.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition de la DA, validée sur les critères de la *United Kingdom Working Party* comme :

- Dermatose prurigineuse.
- Récidivante.
- Touchant avec prédilection les plis de flexion.
- Survenant sur un terrain atopique.
- De manière précise, UN critère est obligatoire : le prurit.
- Il faut ensuite TROIS des CINQ critères suivants :
  - Antécédents personnels d'eczéma des plis ou des joues chez un enfant < 10 ans
  - Antécédents personnels d'asthme ou de coryza (ou terrain atopique chez les moins de 4 ans)
  - Antécédents de xérose au cours de la dernière année
  - Eczéma des convexités chez les moins de 4 ans
  - Début des signes cutanés avant l'âge de 2 ans.

2- Définitions de l'urticaire

- On dit **une** urticaire, ses papules rappelant les piqûres d'ortie (***urtica*** en latin signifie ortie).
- Réaction cutanée inflammatoire médiée principalement par l'histamine, à l'origine d'une éruption prurigineuse faite de papules œdémateuses ortiées, rosées, migratrices.
- **Urticaire aiguë :**
  - Lésions évoluant sur quelques heures à quelques jours, d'installation brutale, avec possibilité de récidive sur moins de 7 jours consécutifs.
- **Urticaire chronique :**
  - Persistance de poussées d'urticaire à raison d'au moins 2 crises par semaine pendant plus de 6 semaines.
- **Urticaire profonde :**
  - L'œdème de Quincke, ou angio-œdème, correspond à une variété d'urticaire où l'œdème est dermo-hypodermique de couleur normale, rosée ou blanchâtre. Les lésions sont en général non ou peu prurigineuses et entraînent une sensation de tension douloureuse ou de brûlure. Le pronostic vital peut être engagé lorsque l'œdème est laryngé.

3- Physiopathologie de la DA

- La dermatite atopique est une lésion secondaire à CINQ phénomènes intriqués : ECN2016
  - Anomalies de la barrière épidermique : mutation hétérozygote d'une protéine de la couche cornée, la filaggrine, responsable de la sécheresse cutanée. La filaggrine est la protéine la plus fréquemment impliquée
  - Rupture de tolérance aux allergènes de l'environnement aérien et/ou digestif, médiés par les IgE
  - Colonisation cutanée à staphylocoque doré
  - Réponse immunitaire de type mixte (I et IV à médiation cellulaire), avec phénomène inflammatoire lié à la libération de cytokines par des lymphocytes T activés ECN2016
  - Terrain génétique prédisposé (atopique) : 60% des enfants avec DA ont dans la famille du 1er degré (père, mère, frères et sœurs) un parent atteint de DA, asthme ou rhinite allergique. La DA fait partie de la marche allergique détaillée dans les items 182 et 184.

© Editions Vernazobres-Grego

DERMATITE ATOPIQUE (DA)

1. DIAGNOSTIQUER UNE DA

A. CLINIQUE

1- Le diagnostic est clinique

- En phase aiguë, les lésions sont érythémateuses, œdémateuses, suintantes, vésiculeuses puis croûteuses.
- En dehors des poussées, la peau est sèche (xérose cutanée).
- Le prurit est constant.
- Le signe de Dennie-Morgan est un signe d'atopie : double pli sous-orbitaire.
- Signes d'altération de la barrière cutanée : hypersudation, pâleur faciale.
- Amélioration estivale des lésions. iECN2016



2- Lésions observées avant 2 ans (âge moyen : 3 mois)

- Lésions prurigineuses constamment après l'âge de 3 mois.
- Topographie :
  - Atteinte du tronc et atteinte symétrique des convexités des membres et du visage avec respect de la zone centro-faciale et des plis
  - Sur le cuir chevelu, présence parfois de squames.



DA des convexités

3- Lésions observées après 2 ans

- Atteinte des plis de flexion (coude, creux poplités, rétro-auriculaire).
- Lésions lichénifiées sur le dos des mains. iECN2016
- La xérose est majeure.
- La maladie survient par poussées, s'aggravant en automne et au printemps.
- Lésions hypopigmentées se démasquant en été : « eczématides » ou *pityriasis alba* (dartres).

4- Chez l'adolescent, outre les particularités de l'enfant > 2 ans, TROIS formes cliniques

- Lichénification majeure. ECN2016
- Erythème du visage et du cou. ECN2016
- Tableau de prurigo. ECN2016



Lichénification des coudes de l'adolescent



DA des creux poplités



Erythème du visage et du cou

B. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Gale.
- Dermatite herpétiforme.
- Psoriasis.
- Eczéma de contact.
- Dermite séborrhéique : pas de prurit, atteint les plis, le visage et le cuir chevelu, survient plutôt avant 3 mois.

C. INDICATIONS DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Certains enfants doivent être testés : TROIS indications

- Un échec au traitement adapté bien conduit.
- L'enfant ayant une DA et une stagnation ou cassure de la courbe staturopondérale.
- L'enfant ayant une DA avec manifestations associées :
  - Signes évocateurs d'une allergie alimentaire
  - Signes évocateurs d'une allergie de contact
  - Signes évocateurs d'une allergie respiratoire.

2- Les tests disponibles

- Les prick tests cutanés sont le plus souvent suffisants pour affirmer la sensibilisation à un allergène.
- Le dosage des IgE sériques spécifiques :
  - Les tests de dépistage sans identification de l'allergène ou le dosage des IgE sériques totales ne sont pas fiables
  - Un dosage sanguin, pour certains allergènes, peut, sur la base des valeurs chiffrées des IgE sériques spécifiques, éviter la réalisation d'un test de provocation orale.
- Les tests épicutanés (patch tests), explorant les réactions allergiques retardées. ECN2016
- Le régime d'éviction alimentaire à visée diagnostique ne doit pas être initié sans la réalisation d'un bilan allergologique préalable.
- Le test de provocation orale (TPO) :
  - Le TPO est la méthode de référence réalisable, mais exige un centre spécialisé (risque de choc anaphylactique).

© Editions Vernazobres-Grego

D. DIAGNOSTIC DE GRAVITE

1- Evaluation

- Tous les degrés de sévérité de la maladie existent.
- Le SCORAD (*Score of Atopic Dermatitis*) est un score de gravité prenant en compte l'intensité des signes cliniques, l'extension de la dermatose et la sévérité des signes fonctionnels comme le prurit ou la perte de sommeil.

2- Complications

- TROIS types :
  - Surinfections bactériennes :
    - Impétiginisation par staphylocoque doré ou streptocoque du groupe A
    - HSV1 : syndrome de Kaposi-Juliusberg (cf. item 164)
    - Poxvirus *(molluscum contagiosum)*.



Syndrome de Kaposi-Juliusberg





Molluscum* à *poxvirus

  - Altération de la qualité de vie :
    - Complications psychologiques avec parfois :
      - ↪ Troubles d'adaptation
      - ↪ Troubles du sommeil
      - ↪ Retard scolaire.
  - Retard de croissance dans les formes sévères. Il impose de vérifier :
    - L'absence d'une allergie alimentaire associée
    - Le caractère adapté de l'alimentation en cas d'allergie alimentaire avérée (certains régimes d'éviction sont plus délétères que bénéfiques)
    - L'absence d'une DA syndromique (cf. infra).

3- TROIS DA syndromiques

- Syndrome de Wiskott-Aldrich : DA sévère, garçon, purpura, thrombopénie (microplaquettes) et déficit immunitaire.
- Syndrome de Buckley : DA dans 80% des cas, hyper-IgE très importante avec surinfection cutanée et pneumopathie récurrente.
- Déficit immunitaire combiné (cf. item 185).

4- QUATRE pathologies associées à la dermatite atopique

- Allergie alimentaire, surtout avant 3 ans.
- Asthme, dans 1/3 des cas.
- Rhinite ou rhino-conjonctivite plus tard.
- Eczéma de contact. iECN2016

2. PRESCRIRE ET SURVEILLER LE TRAITEMENT

A. CONSEILS HYGIENO-DIETETIQUES A DONNER AUX PARENTS D'ENFANTS ATOPIQUES

- Hygiène corporelle :
  - Couper les ongles court
  - Ne pas utiliser de savon, mais des pains dermatologiques surgras sans savon
  - Lutte contre la xérose : appliquer quotidiennement des crèmes émollientes (DEXERYL®). ECN2016
- Recherche systématique à l'interrogatoire de la notion d'herpès dans l'entourage et prévenir les parents du risque de syndrome de Kaposi-Juliusberg.
- Alimentation :
  - Prolonger l'allaitement maternel si possible
  - Régime d'éviction uniquement après avis spécialisé (réaliser un PAI : Projet d'Accueil Individualisé avec l'école et le médecin scolaire si nécessaire).
- Contrôle de l'environnement après enquête allergologie minutieuse :
  - Eviter les animaux domestiques
  - Réduire l'exposition aux acariens domestiques : ménage quotidien avec aspirateur, aération des pièces, sauf en période pollinique
  - Eviter le tabagisme passif
  - Température dans la chambre < 20°C
  - Bain non prolongé, pas trop chaud (33°C)
  - Porter uniquement des vêtements en coton au contact de la peau, éviter la laine, ne pas trop couvrir pour lutter contre l'hypersudation et éviter l'utilisation d'assouplissants.
- Lutte contre la colonisation à staphylocoque.

B. TRAITEMENT DE LA MALADIE EN POUSSEE

Le traitement se fait en ambulatoire :

- Galénique adaptée :
  - Crème : plaques suintantes ou plis
  - Pommade : plaques épaissies lichénifiées
  - Gel, lotion ou mousse : régions pileuses aux cheveux.
- Les dermocorticoïdes forts (classe III) : formes très inflammatoires ou très lichénifiées.
- Les dermocorticoïdes modérés (classe II) : sur le visage, les plis et les zones génitales, et chez le nourrisson : ECN2016
  - Appliqués 1 fois par jour, le soir après la toilette, sur les zones atteintes jusqu'à disparition des lésions
  - En évitant la zone des paupières et sous les couches si possible
  - La bonne quantité est celle qui permet de traiter efficacement les lésions.

Niveau d'activité	Nom DCI	Nom commercial
Activité faible : I	Hydrocortisone	HYDROCORTISONE®
Activité modérée : II	Désonide	LOCAPRED® TRIDESONIT®
Activité forte : III	Bétaméthasone dipropionate Fluticasone	DIPROSONE® FLIXOVATE®
Activité très forte : IV	Clobétasol propionate	DERMOVAL®

- Les dermocorticoïdes de classes I et IV sont peu utilisés chez l'enfant.
- Emollients : pendant les poussées et poursuivis en traitement d'entretien (DEXERYL®).
- Antihistaminiques sédatifs si prurit insomniant.
- Tacrolimus (PROTOPIC pommade 0,03%®) à discuter si DA modérée à sévère de plus de 2 ans, résistant aux dermocorticoïdes (après avoir vérifié la bonne compliance thérapeutique). ECN2016

© Editions Vernazobres-Grego

C. SURVEILLANCE DU TRAITEMENT PAR DERMOCORTICOIDES

- Education thérapeutique :
  - Défaut d'observance et corticophobie sont la 1ère cause d'échec thérapeutique. Les parents pensent parfois qu'il faut traiter le moins possible, alors qu'au contraire, les poussées doivent être traitées énergiquement pour éviter la persistance des lésions et leur auto-entretien par majoration de l'altération de la barrière et de la colonisation à *S. aureus*
  - Apprendre à reconnaître les signes cliniques de gravité.
- En cas d'échec thérapeutique, rechercher :
  - Un défaut d'observance : éducation
  - Un facteur allergisant non maîtrisé : bilan allergologique
  - Un diagnostic différentiel.
- Effets secondaires locaux rares quand l'utilisation est correcte :
  - DEUX effets adverses si application inadéquate :
    - Granulome glutéal infantile sous les couches (éviter l'application le soir, spécifiquement dans cette localisation)
    - Glaucome et cataracte (utilisation excessive sur les paupières).
  - TROIS à redouter de principe :
    - Atrophie cutanée
    - Télangiectasies
    - Vergetures.
  - Autres effets iatrogènes exceptionnels : hypertrichose, dermatite péri-orale, effets secondaires systémiques (uniquement en cas d'utilisation prolongée et excessive sur de grandes surfaces)
  - Arrêter le traitement si suspicion de surinfection herpétique.



Granulome glutéal

D. TRAITEMENT D'ENTRETIEN

- Il a pour but le maintien de la barrière cutanée.
- Règles hygiéno-diététiques : cf. infra
- Traitement des complications :
  - HSV1 : syndrome de Kaposi-Juliusberg (cf. item 164)
  - Impétiginisation :
    - Traitement antibiotique local par mupirocine (MUPIDERM®) si forme peu sévère (surface corporelle < 2% ou 2 paumes de main), comportant au plus 5 sites lésionnels, sans extension rapide
    - Traitement antibiotique par voie générale si forme sévère par amoxicilline-acide clavulanique. Les pénicillines M n'ont plus d'indication *per os*.
- Soutien psychologique selon la sévérité de la maladie.
- Il n'y a pas d'argument scientifique pour recommander les cures thermales.

Les références :

- *Williams HC. Criteria according to the United Kingdom Working Party Br J Dermatol 1994; 131: 406-16.*

URTICAIRE

1. DIAGNOSTIQUER UNE URTICAIRE

A. CLINIQUE

- Forme typique : plaques peu nombreuses, prurigineuses et fugaces, parfois confluentes.
- Formes cliniques du petit enfant :
  - Urticaire annulaire aiguë : association d'une éruption urticarienne en larges anneaux polycycliques, violacés en leur centre, s'accompagnant d'un œdème des mains, des pieds et des paupières
  - Urticaire ecchymotique du nourrisson : lésions ecchymotiques accompagnées parfois d'arthralgies et de fièvre.
- Signes associés : dyspnée inspiratoire si localisation laryngée (risque d'asphyxie par œdème de Quincke), arthralgies, myalgies, céphalées, fébricule, terrain atopique.

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Urticaire aiguë

- L'interrogatoire suffit le plus souvent.
- Aspect clinique d'orientation :
  - Œdème des lèvres : origine alimentaire
  - Arthralgies et lésions hémorragiques : origine infectieuse.
- Biologie inutile.
- Causes :
  - Infections virales
  - Prise médicamenteuse : aspect volontiers d'urticaire marginée
  - Absorption d'aliments : mécanismes variables :
    - × Allergiques : allergie aux protéines de lait de vache, cacahuète, œuf, poisson
    - × Aliments riches en histamine : saucisson, fromages fermentés, tomates
    - × Aliments histamino-libérateurs : poissons, crustacés, fraises, chocolats.
  - Contact à un réactogène :
    - × Venins d'abeille ou de méduse, piqûres d'orties.

2- Urticaire chronique : > 6 semaines

- 25% des urticaires aiguës évoluent en forme chronique.
- Causes physiques : effort, chaleur, transpiration, froid, exposition solaire, à la pression.
- Urticaire de contact : latex par exemple.
- Urticaire systémique : LEAD, arthrite chronique juvénile, purpura rhumatoïde.
- Examen clinique complet (avec recherche d'urticaire physique, d'arguments pour une pathologie auto-immune), puis, en l'absence de signes cliniques d'orientation étiologique, traitement antihistaminique anti-H1 pendant 4 à 8 semaines, puis, en cas de résistance au traitement :
  - NFS, VS, CRP et recherche d'anticorps anti-peroxydase (si positifs, dosage de TSH recherchant une thyroïdite auto-immune)
  - Bilan allergologique orienté :
    - × Analyse du carnet alimentaire sur 7 jours
    - × IgE spécifiques
    - × Tests cutanés : prick tests.
  - Déficit en inhibiteur de la C1q estérase (œdème angioneurotique)
  - Un examen histologique n'est pas nécessaire, sauf en cas d'urticaire atypique ou associée à d'autres signes cutanés (suspicion de vasculite urticarienne)
  - Enquête étiologique souvent négative.

© Editions Vernazobres-Grego

2. TRAITEMENT

- Eviction de l'allergène s'il existe (réaliser un PAI : Projet d'Accueil Individualisé avec l'école et le médecin scolaire).
- Antihistaminique H1 peu ou pas sédatif.
- Adrénaline en traitement d'urgence :
  - Antécédents de choc ou d'œdème de Quincke : stylo en sous-cutané, ANAPEN® ou JEXT®.
- Œdème de Quincke : antihistaminique parentéral et adrénaline.
- Désensibilisation par immunothérapie en cas de réaction à des venins (nécessité d'un kit d'urgence à proximité car risque de choc anaphylactique).
- Pas de corticoïdes, sauf en cas de signes de gravité.
- Bien expliquer aux parents :
  - Que la cause précise de l'urticaire aiguë n'est le plus souvent pas retrouvée
  - Que sa disparition peut prendre plusieurs jours sous traitement antihistaminique
  - La nécessité d'une prise en charge urgente (SAMU) si problème respiratoire ou gonflement du cou
  - Le mode d'utilisation de l'adrénaline.



Urticaire

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES
INDISPENSABLE • Eviter tout contact entre peau atopique et herpès HSV1. • Eduquer l'enfant et sa famille pour une bonne compliance en évitant la corticophobie. • Choc anaphylactique ou œdème de Quincke = adrénaline. **INADMISSIBLE** • Corticoïdes systémiques dans la DA = 0. • Bilan allergologique systématique devant toute DA = 0.	• Lésions urticariennes du nourrisson : aspect d'ecchymose ou en cocarde (type érythème polymorphe). • Savoir prescrire un kit d'injection en urgence d'adrénaline à un enfant ayant fait un accident allergique grave. Pas de corticoïdes dans les formes peu sévères. • La DA n'est pas due à une cause psychologique ou infectieuse. • La DA n'est pas *toujours* une allergie dont il faut identifier l'allergène. • Redouter les effets secondaires des corticoïdes locaux : mieux on les utilise, moins on les utilise ! • Pas d'indication aux cures thermales dans les DA. • Il n'y a pas de risque d'accoutumance ou d'effets rebond avec les dermocorticoïdes. Pas de restriction d'âge d'utilisation des dermocorticoïdes. • Dermocorticoïdes compatibles avec l'exposition solaire. • Les dermocorticoïdes ne favorisent pas les infections, mais, s'il existe une infection en cours, il faut suspendre le traitement par des dermocorticoïdes. • Les dermocorticoïdes ne décolorent pas la peau, il faut évoquer une hypo-pigmentation post-inflammatoire transitoire ou des dartres ou des eczématides achromiantes.

DA

DIAGNOSTIC

JE COCHE

Aucun examen complémentaire systématique, le diagnostic est clinique.

Syndrome cardinal des 4 P :

- **P**rurit
- **P**oussées et rémissions
- **P**lis de flexion atteints après 2 ans
- Terrain ato**P**ique : xérose cutanée.

JE COCHE

TROIS indications à l'exploration allergologique :

- **Un échec au traitement adapté bien conduit**
- **L'enfant ayant une DA et une stagnation ou cassure de la courbe staturopondérale**
- **L'enfant ayant une DA avec manifestations associées :**
  - Signes évocateurs d'une allergie alimentaire
  - Signes évocateurs d'une allergie de contact
  - Signes évocateurs d'une allergie respiratoire.

JE COCHE

REDOUTER :

- **UNE surinfection bactérienne : impétiginisation**
- **UNE surinfection virale à HSV1 : pustulose disséminée dite syndrome de Kaposi-Juliusberg.**

TRAITEMENT

JE COCHE

TROIS objectifs de traitement :

- **Traiter la xérose cutanée : émollients et règles hygiéno-diététiques**
- **Traiter les lésions inflammatoires : dermocorticoïdes**
- **Education thérapeutique : lutter contre la corticophobie.**

URTICAIRE

JE COCHE

Le diagnostic est clinique sur QUATRE items **:**

- **Début aigu**
- **Lésions fugaces, migratrices**
- **Prurit constant**
- **Papule de type ortié, à limites nettes.**

UE 6
Items 165 & 185

DEFICITS IMMUNITAIRES DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Argumenter les principales situations cliniques et/ou biologiques faisant suspecter un déficit immunitaire chez l'enfant.*
- *Savoir diagnostiquer un déficit immunitaire commun variable.*
- *Infection à VIH.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Al-Hertz et al Primary Immunodeficiency diseases : an update on the classification from the IUISEC for primary immunodeciency Front Immunol 2011;54-126.*

INTRODUCTION

- Toute infection répétée ou d'évolution atypique impose la recherche d'un déficit immunitaire. Une hypotrophie et des antécédents familiaux accompagnent parfois ce déficit immunitaire.
- L'étude de l'immunité non spécifique et spécifique est complexe. La NFS, accompagnée du dosage des immunoglobulines et des sérologies post-vaccinales, suffit souvent à orienter le diagnostic, quitte à le compléter dans un second temps.
- Le déficit peut porter soit sur l'immunité dite « adaptative » : déficit des lymphocytes B, T, ou des 2 combinés, soit sur l'immunité dite « innée » : déficit en fractions du complément, neutropénie chronique ou défaut de fonction des polynucléaires.
- Ne pas oublier de contre-indiquer tous les vaccins vivants.
- Une fois le diagnostic fait, une prise en charge à 100% par une équipe spécialisée est instituée.
- L'infection à VIH a une forme d'évolution particulièrement sévère lorsqu'elle a lieu tôt dans la vie. Ainsi, bien que le taux de transmission mère-enfant soit < 1%, il est indispensable de réaliser chez l'enfant une prophylaxie par antirétroviraux et d'éliminer une contamination par la mère à l'aide de mesures répétées de la charge virale plasmatique.

ADAGES ET DOGMES

- Infections de présentation, d'étiologie ou d'évolution atypiques : rechercher un déficit immunitaire.
- TROIS examens dépistent plus de 90% de déficit immunitaire héréditaire : NFS, dosage des Ig et sérologies post-vaccinales.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Toute anomalie qualitative ou quantitative du système immunitaire favorisant la survenue d'infections.
- On distingue les immunités innée et adaptative :
  - **L'immunité innée** est la 1ère réaction immunitaire à se déclencher. Elle est aspécifique (n'a pas de cible précise) et agit dès la détection des micro-organismes par ses récepteurs membranaires (*Toll Like Receptor* : TLR) et intra-cytoplasmiques (*Nod Like Receptor* : NLR). Elle fait intervenir des facteurs humoraux (peptides antimicrobiens, cytokines, système du complément...) et des cellules spécifiques : les lymphocytes NK (*Natural Killer*), les granulocytes (ou polynucléaires), les macrophages et les cellules dendritiques. Ces cellules ont divers moyens d'action : phagocytose (macrophage), sécrétion d'enzymes et de molécules cytotoxiques.
  - **L'immunité adaptative** est déclenchée par la stimulation de l'immunité innée. Les cellules dendritiques présentent l'antigène aux lymphocytes CD4+ qui régulent l'ensemble de la réponse adaptative. Selon la nature de l'antigène présenté et l'environnement moléculaire (cytokines inflammatoires), la réponse lymphocytaire s'orientera vers une réaction de type humoral (Th2), cellulaire (Th1) ou régulateur (TReg) par polarisation des lymphocytes CD4+. La réponse humorale implique les lymphocytes B et induit une sécrétion d'immunoglobulines. Dans la majorité des cas, les lymphocytes CD4+ sont indispensables à l'activation des lymphocytes B sous forme de plasmocytes. La réponse cellulaire active les lymphocytes CD4+ et CD8+ qui sont responsables de la cytotoxicité et de la lyse de l'agent pathogène.
- Il peut exister un déficit à tous les niveaux :
  - Déficit en fraction du complément
  - Déficit en polynucléaires ou dans leur fonction de la phagocytose : neutropénie, granulomatose septique familiale
  - Déficit en lymphocytes T : Déficits Immunitaires Combinés Sévères (DICSH)
  - Déficit en lymphocytes B : agammaglobulinémie, déficit immunitaire commun variable (DICV), déficit en sous-classe, déficit isolé en IgA
  - Déficit complexe (syndrome de Di George, Wiskott-Aldrich par exemple)
  - Nous ne citerons même pas, pour éviter des confusions, les autres types de déficits.
- Attention, les taux de polynucléaires et de lymphocytes (de même que les taux d'Ig) varient au cours de la vie :

Taux en valeur absolue : 10^9/litre			
Age	0 à 1 an	1 à 2 ans	2 à 6 ans
Lymphocytes	3,5-9		2,3-5,5
Polynucléaires neutrophiles	2-7,5	2-6,5	2-6

- Le dosage des IgG est ininterprétable avant 4 mois : ce sont les IgG de la mère.

EPIDEMIOLOGIE

- Déficits immunitaires primitifs = 1 cas sur 5 000 naissances, soit 175 nouveaux cas par an en France. Il existe plus de 200 causes de déficits décrits.
- La plupart des déficits immunitaires sont symptomatiques dès l'âge pédiatrique (80% des patients ont moins de 20 ans au diagnostic), mais le déficit immunitaire commun variable par exemple se révèle volontiers entre 15 et 30 ans.
- Forte prévalence des transmissions liées à l'X, 70% des patients sont des garçons.
- Les déficits secondaires sont bien plus nombreux, mais difficiles à quantifier.

© Editions Vernazobres-Grego

1. PRINCIPALES SITUATIONS CLINIQUES FAISANT SUSPECTER UN DEFICIT IMMUNITAIRE

- Un déficit immunitaire doit être recherché dans les situations cliniques suivantes :

LES 10 SITUATIONS IMPOSANT UN BILAN IMMUNITAIRE

1- Plus de 8 otites par an < 4 ans ou plus de 4 otites par an > 4 ans
2- Plus de 2 sinusites par an
3- Plus de 2 pneumonies par an
4- Infections à germes inhabituels (opportunistes : pneumocystose, cryptosporidies…) et/ou d'évolution inhabituelle
5- Infections bactériennes ou fungiques récurrentes avec le même type de pathogène
6- Episodes de fièvres élevées récurrentes ou inflammation chronique
7- Episode d'infection sévère, invasif avec des germes encapsulés (méningite ou choc septique par exemple)
8- Déficit immunitaire déjà identifié ou suspecté dans la famille
9- Eczéma récurrent, auto-immunité ou lympho-prolifération
10- Diarrhée chronique sévère, précoce, avec retard de croissance.

- Syndromes également évocateurs :
  - Eczéma et thrombopénie (syndrome de Wiskott-Aldrich)
  - Hypocalcémie néonatale et cardiopathie congénitale (syndrome vélo-cardio-facial = Di George)
  - Manifestations auto-immunes ou d'hypersensibilité (arthrite, cytopénie, glomérulonéphrite)
  - Dissémination d'un vaccin vivant comme le BCG ("Bécégite").
- Un début avant 12 mois fera suspecter une atteinte combinée des lymphocytes T et B ou un défaut des B après la chute physiologique des immunoglobulines maternelles à 6 mois de vie.
- En général, plus l'atteinte est précoce, plus le déficit immunitaire est sévère.

- Types d'infection en fonction du type de déficit immunitaire :

Déficit immunitaire	Germes impliqués
Déficit de la fonction phagocytaire, neutropénie	• Infections bactériennes tissulaires. • Infections fongiques : candidose, aspergillose.
Déficit de l'immunité cellulaire (possible avant 3 mois)	• Infections virales sévères. • Bactéries intracellulaires : germes atypiques, mycobactéries. • Infections fongiques : cryptococcose, pneumocystose.
Déficit de l'immunité humorale (après 6 mois)	• Bactéries encapsulées : pneumocoque, méningocoque, *Hæmophilus*.
Déficit en fraction du complément, asplénie	• Infections invasives à bactéries encapsulées : pneumocoque, méningocoques, *Hæmophilus*.

2. PRINCIPAUX EXAMENS BIOLOGIQUES EXPLORANT L'IMMUNITE

A. ETUDE DE L'IMMUNITE INNEE (NON SPECIFIQUE)

- Numération sanguine et formule, granulopénie si < 500/mm^3 et lymphopénie si < 3 000/mm^3 chez le nourrisson < 3 mois (chiffres varient avec l'âge).
- Etude des fonctions des polynucléaires avec l'étude du chimiotactisme, de la phagocytose et de la fonction bactéricide avec des chiffres normaux de polynucléaires.
- Dosage du complément : CH50, C3, C4 (voie classique → complexe Ag-Ac) et AP50 (voie alterne → action à la surface des pathogènes).

B. ETUDE DE L'IMMUNITE ADAPTATIVE (SPECIFIQUE)

1- Etude de l'immunité cellulaire : lymphocytes T cellules NK

- Numération des lymphocytes T (75% des lymphocytes), profils des lymphocytes T, CD4 et CD8.
- Exploration fonctionnelle des lymphocytes T : réaction d'hypersensibilité retardée après une vaccination type BCG ou stimulation des lymphocytes T par des mitogènes non spécifiques (concanavaline A ou phytohémagglutinine).
- Radiographie thoracique à la recherche de l'ombre thymique (pas de thymus, pas de lymphocytes T fonctionnels).

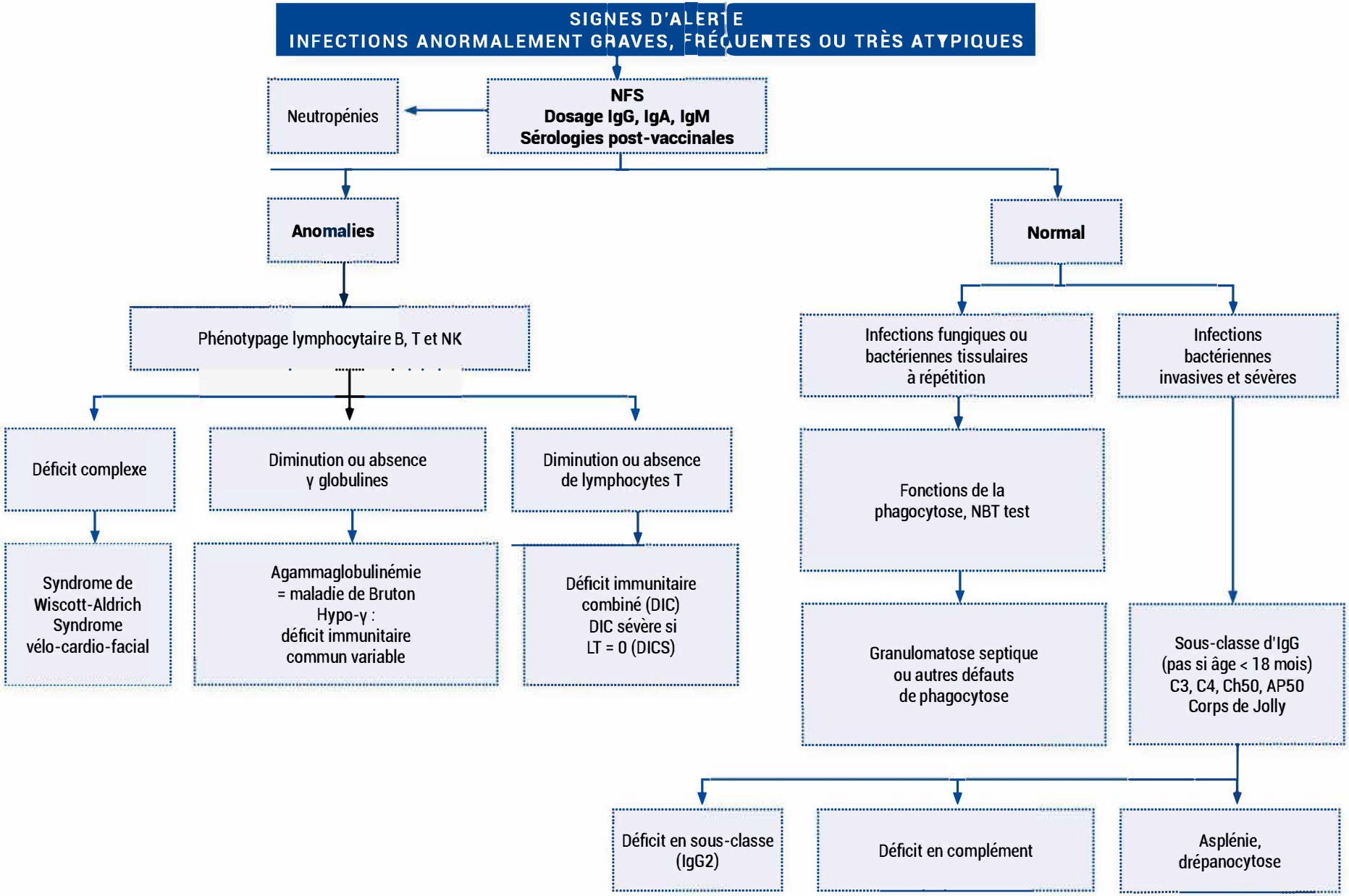
2- Explorations de l'immunité humorale : lymphocytes B et immunoglobulines

- Numération des lymphocytes B (25% des lymphocytes).
- Dosage pondéral des immunoglobulines.
- Dosage des anticorps après vaccinations :
  - Ce dosage peut être ininterprétable avant 2 ans. Il prend donc toute sa valeur après l'âge de 2 ans.

C. STRATEGIE D'EXPLORATION

- En 1ère intention : **NFS, dosage pondéral des immunoglobulines et sérologies post-vaccinales** (permettant de suspecter un déficit immunitaire dans 90% des cas).
- En 2ème intention :
  - Phénotypage lymphocytaire (à titre d'information : CD3, CD4, CD8 pour les T, CD19 et 20 pour les B, CD16 et CD56 pour les NK)
  - Fonction des lymphocytes T : test de transformation lymphoblastique (TTL), seulement si l'enfant a des lymphocytes T, dans l'exploration des DIH combinés.
- Stratégie spécifique :
  - Si abcès profonds ou infections fongiques : exploration de la fonction des phagocytes avec IgE totales, NBT test (nitro bleu de tétrazolium), étude par dihydrorhodamine (DHR) et étude du chimiotactisme des polynucléaires (syndrome hyper-IgE, granulomatose septique chronique, défaut d'adhésion leucocytaire)
  - Si sepsis ou méningites : étude du complément avec C3, C4, CH50 et AP50, sous-classe IgG, déficit en properdine
  - Si suspicion d'asplénie : recherche de corps de Jolly sur le frottis sanguin.
- En cas de normalité de l'ensemble de ces examens, il ne faut pas éliminer formellement le diagnostic de DIH. Les explorations connues actuellement n'étudient qu'une partie du système immunitaire. Il faut alors recourir à l'avis d'un immunologiste spécialiste.

© Editions Vernazobres-Grego


SIGNES D'ALERTE
INFECTIONS ANORMALEMENT GRAVES, FRÉQUENTES OU TRÈS ATYPIQUES
Neutropénies
NFS
Dosage IgG, IgA, IgM
Sérologies post-vaccinales
Anomalies
Normal
Phénotypage lymphocytaire B, T et NK
Infections fungiques ou bactériennes tissulaires à répétition
Infections bactériennes invasives et sévères
Déficit complexe
Diminution ou absence γ globulines
Diminution ou absence de lymphocytes T
Fonctions de la phagocytose, NBT test
Syndrome de Wiscott-Aldrich Syndrome vélo-cardio-facial
Agammaglobulinémie = maladie de Bruton Hypo-γ : déficit immunitaire commun variable
Déficit immunitaire combiné (DIC) DIC sévère si LT = 0 (DICS)
Granulomatose septique ou autres défauts de phagocytose
Sous-classe d'IgG (pas si âge < 18 mois) C3, C4, Ch50, AP50 Corps de Jolly
Déficit en sous-classe (IgG2)
Déficit en complément
Asplénie, drépanocytose

3. PRINCIPAUX DEFICITS IMMUNITAIRES PRIMITIFS DONT LE DEFICIT IMMUNITAIRE COMMUN VARIABLE

A. DEFICITS IMMUNITAIRES PRIMITIFS

1- Déficits de l'immunité innée

- La granulomatose septique chronique familiale.
- Déficit d'adhésion leucocytaire.
- Neutropénies chroniques sévères.
- Déficits primitifs du système complément.

2- Déficit de l'immunité adaptative

a-Déficit des lymphocytes T

1-Le déficit immunitaire combiné sévère (ou DICS)

- Le plus grave de tous.
- Absence de lymphocytes T.
- Les lymphocytes B et les cellules NK peuvent être abaissés ou normaux, mais rien ne fonctionne.
- Infections opportunistes vers 3 mois de vie :
  - Diarrhée avec retard de croissance
  - Pneumonies
  - Candidoses
  - Infections opportunistes (pneumocystose)
  - Infections virales
  - BCGite généralisée.
- Le diagnostic est posé sur la lymphopénie T, l'absence de réponse aux mitogènes, l'absence d'ombre thymique radiologique.

2-Syndrome vélo-cardio-facial (ou micro-délétion 22q11 ou syndrome de Di George)

- Anomalie liée à une micro-délétion du chromosome 22.
- Révélation en période néonatale par une hypocalcémie sévère parfois responsable de convulsions, une cardiopathie et une dysmorphie.
- Aplasie thymique avec dysfonction des lymphocytes T.
- Déficit immunitaire.

3-Syndrome de Wiskott-Aldrich

- Eczéma atopique chez le garçon.
- Infections à répétition.
- Thrombopénie + microplaquettes.
- Risque d'auto-immunité et de lymphome.

b-Déficit des lymphocytes B

1-Déficit immunitaire commun variable

- Prévalence : 1/30 000.
- Hypogammaglobulinémie, réponses vaccinales incomplètes malgré la présence de lymphocytes B et une immunité T normale.
- Infections bactériennes (respiratoires, digestives) et adénomégalie.
- Syndrome granulomateux (diagnostic différentiel de granulome épithélioïde à l'histologie).
- Auto-immunité (cytopénies, polyarthrite…).
- Age de survenue : 16-20 ans.

2-Agammaglobulinémie liée à l'X (ou maladie de Bruton)

3-Déficit en IgA

4-Déficit en IgG2

© Editions Vernazobres-Grego

4. DEFICITS IMMUNITAIRES SECONDAIRES

Ils constituent la cause la plus fréquente des déficits immunitaires.

1- Infection à VIH

- Contamination par transmission mère-enfant du VIH-1. Le risque est devenu minime (< 1%) depuis l'utilisation des antirétroviraux pendant la grossesse.
- Situations cliniques devant faire suspecter une infection à VIH :
  - Dans les 1ers mois de vie :
    - Infections opportunistes (pneumocystose en particulier)
    - Infections sévères.
  - Plus tard dans la vie :
    - Encéphalopathie (retard des acquisitions, troubles moteurs majeurs à type d'hypertonie périphérique et d'hypotonie axiale).
- Bilan biologique :
  - Avant 2 ans :
    - Transmission passive des anticorps maternels : sérologie ininterprétable
    - Détection virale par PCR de l'ADN proviral, ou par une charge ARN plasmatique
    - Traitement systématique du nourrisson pendant 1 mois par AZT
    - Recherche à J0, J3, M1, M3 et M6 (PCR ADNp)
    - Deux isolements viraux négatifs, en dehors de la période de prophylaxie par antirétroviraux, permettent de confirmer la non contamination.
  - Après l'âge de 24 mois, le diagnostic est effectué de façon comparable à l'adulte par une sérologie VIH-1 en ELISA, confirmée par un *western blot*. Les éléments de pronostic péjoratif sont :
    - Un SIDA déclaré de la mère lors de l'accouchement avec un chiffre de CD4 bas
    - Une charge virale de l'enfant positive dès la 1ère semaine de vie
    - Une hépatosplénomégalie et/ou une hypotrophie à la naissance
    - Un taux de lymphocytes CD4 < 30% des lymphocytes totaux chez le nourrisson.

2- Les autres infections virales

- La rougeole, la varicelle ou le CMV déprime transitoirement l'immunité cellulaire avec négativation des tests cutanés.
- Seul le VIH peut induire un déficit immunitaire majeur et prolongé.

3- Hypoprotidémie et malnutrition

4- Insuffisance rénale

5- Déficit en oligo-éléments (zinc, fer)

6- Causes médicamenteuses

- Tous les médicaments entraînant une leucopénie sont responsables de déficits immunitaires. Le risque infectieux est d'autant plus sévère que la leucopénie est importante et prolongée.

7- Asplénie

- L'absence de rate, par déficit de l'opsonisation, expose à des infections bactériennes parfois dramatiques.
- Cette situation se rencontre après splénectomie ou en cas de rate non fonctionnelle, comme au cours de la drépanocytose (cf. item 209).
- Infections à pneumocoques, méningocoques, *Hæmophilus influenzæ*, salmonelles.
- Une prophylaxie anti-infectieuse systématique est donc préconisée.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • ALD et prise en charge à 100% pour les déficits immunitaires graves ou infection à VIH. **INADMISSIBLE** • Vaccination avec vaccins vivants atténués si suspicion de déficit immunitaire = 0. Il existe un risque de développer une maladie sévère.	• Les chiffres de lymphocytes sont différents chez l'enfant et chez l'adulte. Très schématiquement, moins de 2 000 lymphocytes/mm^3 signent une lymphopénie. • Dissémination d'un vaccin vivant comme le BCG (« Bécégite ») : penser au déficit immunitaire. • Le déficit combiné en lymphocytes T et B sévère (ou SCID) se manifeste par des infections opportunistes à partir de 6 mois de vie : avant, les immunoglobulines de la mère protègent. • Le déficit immunitaire combiné variable (DICV) et la granulomatose septique peuvent donner des atteintes digestives granulomateuses, mimant une maladie de Crohn. • Eczéma et thrombopénie : syndrome de Wiskott-Aldrich ? • Hypocalcémie néonatale et cardiopathie congénitale : syndrome vélo-cardio-facial ? • Une hypotrophie accompagne volontiers les déficits immunitaires. • Les DIH occupent la plus grande place de ce chapitre, mais les déficits immunitaires acquis constituent la cause la plus fréquente des déficits immunitaires.

ARGUMENTER LES PRINCIPALES SITUATIONS CLINIQUES ET/OU BIOLOGIQUES FAISANT SUSPECTER UN DEFICIT IMMUNITAIRE CHEZ L'ENFANT

JE COCHE

Infections anormalement graves, fréquentes, récurrentes ou très atypiques.

JE COCHE

Le diagnostic étiologique du déficit immunitaire repose sur TROIS examens :

- **NFS**
- **Dosage pondéral des Ig**
- **Sérologies post-vaccinales.**

Si abcès profond bactérien ou fungique : déficit fonction phagocytaire, dosage IgE totales.

Si *sepsis* ou méningite : dosage complément, sous-classe IgG, frottis sanguin.

Les références :

- *Picard C. Quand rechercher un déficit immunitaire héréditaire chez l'enfant ? Arch Ped 2013;20:412-17.*
- *Al-Hertz et al Primary Immunodeficiency diseases : an update on the classification from the IUISEC for primary immunodeciency Front Immunol 2011;54-126.*

© Editions Vernazobres-Grego

UE 7 & 10
Items 209 - 325

ANEMIE CHEZ L'ENFANT TRANSFUSION SANGUINE ET PRODUITS DERIVES DU SANG

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

Item 209

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique dans les anémies carentielles et planifier leur suivi.*

Item 325

- *Expliquer les risques transfusionnels, les règles de prévention, les principes de traçabilité et d'hémovigilance.*
- *Prescrire une transfusion des médicaments dérivés du sang.*
- *Appliquer les mesures immédiates en cas de transfusion mal tolérée.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *HAS : choix des examens du métabolisme du fer en cas de suspicion de carence en fer mars 2011.*
- *HAS. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent, recommandations pour la pratique clinique, 2005.*
- *AFSSAPS. Transfusion de globules rouges homologues : produits, indications, alternatives, 2002.*
- *Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent, guide ALD 10 2010 (HAS).*

INTRODUCTION

- L'anémie a une définition variable selon l'âge et le sexe.
- TROIS situations cliniques différentes se présentent en pratique :
  - L'anémie est brutale, importante et mal tolérée : une prise en charge en urgence est requise avec nécessité d'une transfusion. C'est le cas dans les hémorragies aiguës massives, les hémopathies avec hyperleucocytose ou compression tumorale, les syndromes hémolytiques et urémiques (SHU) ou les anémies hémolytiques auto-immunes par exemple.
  - L'anémie est diagnostiquée dans un contexte évocateur ou avéré d'hémolyse constitutionnelle, de leucémie, de dénutrition, d'insuffisance rénale chronique ou d'infection par exemple. Une prise en charge étiologique spécifique est requise.
  - L'anémie est diagnostiquée devant une hémorragie modérée, des signes cliniques évocateurs comme la pâleur ou la fatigue, ou devant une NFS réalisée pour un autre motif.
- DEUX autres examens complémentaires seront alors prescrits, hormis la NFS : mesure du volume globulaire moyen (VGM) et du taux de réticulocytes. Le reste de l'enquête étiologique en découlera.
- DEUX pathologies seront traitées spécifiquement dans ce chapitre, illustrant des mécanismes physiopathologiques différents :
  - L'anémie par carence martiale
  - La drépanocytose.

ADAGES ET DOGMES

- En dehors d'une pathologie hématologique connue, il n'existe pas de seuil transfusionnel au-dessous duquel il est indispensable de transfuser.
- L'objectif n'est pas de normaliser le chiffre d'hémoglobine, mais de corriger les signes de mauvaise tolérance.
- UNE constante des CVO du drépanocytaire : la douleur.
- Tout syndrome respiratoire chez un drépanocytaire exige une surveillance accrue : risque de syndrome thoracique aigu.
- Tout drépanocytaire fébrile > 38,5°C doit consulter en urgence.
- Tout syndrome neurologique ou sensoriel aigu impose une imagerie cérébrale en urgence chez un drépanocytaire.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définitions

- Les normes du taux d'hémoglobine (Hb) varient en fonction du sexe et de l'âge. L'anémie correspond à la diminution du taux d'hémoglobine inférieure à -2 déviations standards sur des abaques préétablis.
- Il est difficile d'avoir les normes limites toujours en tête. Il convient de retenir qu'une anémie est diagnostiquée devant un chiffre d'Hb < 13,5 g/dL chez un nouveau-né, < 10 g/dL entre 3 et 24 mois, < 11,5 g/dL entre 2 et 12 ans et, chez 1 enfant de plus de 12 ans, < 12 g/dL chez la fille et < 13 g/dL chez le garçon.
- En pratique clinique, une anémie est dite modérée entre 7 et 11 g/dL, sévère < 7g/dL.
- Anémie microcytaire : VGM < 80 mm^3 – anémie hypochrome : CCMH < 30%.
- La carence martiale ou carence en fer est objectivée par une ferritinémie basse, secondaire à une insuffisance d'apport, une malabsorption, un accroissement des besoins ou à des pertes excessives (saignements chroniques).
- La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive, avec une mutation qui affecte la structure des chaînes de la β-globine de l'hémoglobine (synthèse d'une hémoglobine modifiée : HbS).

2- Physiopathologie

Une anémie est secondaire à un défaut de production, une perte exagérée de sang de manière aiguë ou chronique ou une destruction inappropriée (hémolyse).

- Le défaut de production d'origine centrale conduit à une anémie arégénérative (réticulocytes bas). Elle est secondaire à une carence en facteurs de l'érythropoïèse, une intoxication ou une insuffisance médullaire :
  - Les facteurs de l'érythropoïèse sont le fer, les vitamines B12 et B9 (ou folates), l'EPO, les hormones thyroïdiennes ou hypophysaires et la teneur en protéines
  - Le stock de fer chez le nourrisson est insuffisant pour la synthèse de l'hème, constituant de l'hémoglobine. D'autre part, les apports sont souvent insuffisants pour couvrir les besoins qui sont de 8 à 10 mg/jour
  - Le plomb qui n'a aucun rôle physiologique peut être toxique et responsable d'anémie arégénérative. Son association très fréquente avec la carence martiale fait varier le VGM de ce type d'anémie
  - L'insuffisance médullaire peut également entrer dans le cadre de leucémie ou d'aplasie médullaire.
- La perte importante de sang par hémorragie peut se faire de manière occulte (sans saignement extériorisé visible). Quand elle est aiguë, elle est souvent mal tolérée.

© Editions Vernazobres-Grego

- La destruction inappropriée (hémolyse) peut être extracorpusculaire ou corpusculaire :
  - Les anémies par hémolyse extracorpusculaire sont d'origine immunologique (anémie hémolytique auto-immune), mécanique (syndrome hémolytique et urémique) ou infectieuse (paludisme ou septicémie)
  - Les anémies par hémolyse corpusculaire sont secondaires à un problème membranaire (sphérocytose par exemple), un défaut de synthèse de l'Hb (drépanocytose, thalassémie ou porphyrie) ou un déficit enzymatique (G6PD ou pyruvate-kinase).
- La drépanocytose est responsable d'une anémie hémolytique chronique, mais aussi d'accidents vaso-occlusifs (CVO) et infectieux à l'origine de « crises » aiguës. La polymérisation de l'HbS désoxygénée provoque une déformation en forme de faucille (falciformation) des hématies qui deviennent fragiles et rigides. Les vaisseaux de petit et moyen calibre sont alors le siège d'un arrêt microcirculatoire. L'origine de ces crises est diverse : l'hypoxie (altitude, effort excessif), la déshydratation, la fièvre ou le stress. A l'inverse, la persistance d'hémoglobine fœtale (HbF) inhibe la polymérisation, ce qui explique l'absence de révélation symptomatique de la maladie dans les 1ères semaines de vie. La séquestration des hématies dans la rate aboutit à une asplénie fonctionnelle favorisant les infections chez le jeune enfant.

EPIDEMIOLOGIE

- La carence martiale est la 1ère cause d'anémie en Pédiatrie :
  - Elle concerne jusqu'à 40% des nourrissons âgés de moins de 1 an
  - Le nouveau-né a un taux d'hémoglobine élevé et peut, en cas d'allaitement lacté exclusif et de besoins ferriques non couverts, être à risque de carence martiale.
- Drépanocytose :
  - Le dépistage à la naissance existe sur les populations ciblées depuis 2000 ; la prévalence est de 1/3 800 (1/1 000 en Ile-de-France). Aux Antilles, la prévalence est de 1/320 naissances.

1. ARGUMENTER LES PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

La démarche diagnostique est basée sur les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et des examens biologiques de 1ère intention.

A. INTERROGATOIRE : 12 POINTS CLES

- Age de l'enfant et âge de découverte de l'anémie.
- Ethnie :
  - Anémie chez un enfant migrant d'origine africaine, rechercher :
    - Drépanocytose
    - Déficit en G6PD (garçon en particulier)
    - Carence martiale
    - Saturnisme.
- Antécédents personnels ou familiaux d'ictère, d'anémie et ou de cholécystectomie, ou de pathologie constitutionnelle du globule rouge connue.
- Existence de maladie connue (en particulier insuffisance rénale, hypothyroïdie, malnutrition).
- Coloration rouge des urines.
- Régime alimentaire : allaitement maternel prolongé, carence maternelle en fer, régime pauvre en fer, pica.
- Ingestion de fèves, de peinture.
- Douleurs osseuses et altération de l'état général.
- Hémorragie extériorisée.
- Prise médicamenteuse récente (AINS ?).
- Pâleur ou essoufflement à l'effort ou fatigue inhabituelle.
- Voyage à l'étranger (paludisme ?).

B. EXAMEN CLINIQUE OBJECTIF

1- Evaluation de la tolérance

- Plus que la profondeur de l'anémie, sa rapidité d'installation peut être à l'origine d'une mauvaise tolérance.
- UN signe précoce : tachycardie.
- TROIS signes à rechercher :
  - Polypnée ou dyspnée d'effort (difficultés à la tétée chez le nourrisson)
  - Troubles du comportement (agitation, angoisse ou hypotonie)
  - Signes d'insuffisance cardiaque, souffle systolique fonctionnel.
- UN signe tardif : hypotension artérielle.

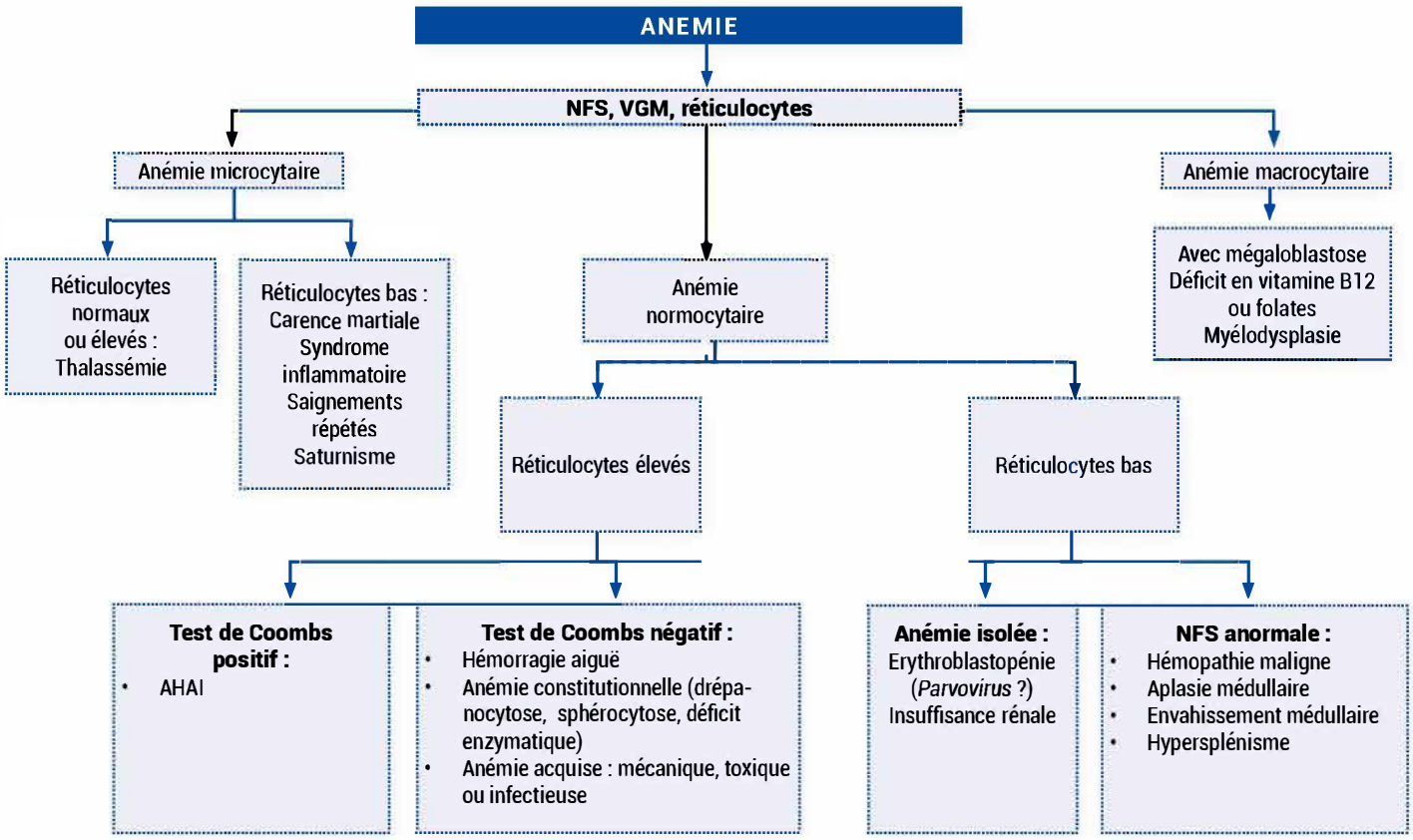
2- Recherche de TROIS syndromes

- Syndrome aplasique :
  - Anémie : pâleur cutanéo-muqueuse, asthénie, infléchissements de la courbe staturopondérale (anémie chronique)
  - Thrombopénie : syndrome hémorragique, purpura
  - Neutropénie : fièvre avec stomatite.
- Syndrome tumoral : adénopathies, hépatosplénomégalie, douleurs osseuses.
- Syndrome hémolytique : ictère et/ou splénomégalie, coloration rouge « Porto » des urines.

2. JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

- QUATRE paramètres sur des examens de routine :
  - NFS :
    - Anémie isolée, bi-cytopénie ou pan-cytopénie.
  - Volume globulaire moyen (VGM) :
    - VGM < 80 mm^3 : anémie microcytaire
    - VGM > 100 mm^3 : anémie macrocytaire.
  - Réticulocytes :
    - Réticulocytes < 50-100 G/L : anémie arégénérative ou peu régénérative
    - Réticulocytes > 120 G/L : anémie régénérative.
  - Frottis sanguin :
    - Anomalies de taille, de couleur ou de forme des Globules Rouges (GR)
    - Schizocytes : syndrome hémolytique et urémique
    - Cellules anormales : hémopathie
    - Inclusions : ponctuations basophiles (saturnisme), corps de Jolly (splénectomie ou asplénie)
    - Hématies parasitées : paludisme.
- QUATRE contextes orientant l'exploration :
  - **Anémie microcytaire et hypochrome peu ou pas régénérative :** ferritinémie
    - Ferritinémie normale ou augmentée : anémie inflammatoire ou anémie mixte (inflammatoire et carentielle). Il est capital de doser la CRP en parallèle
    - Ferritinémie abaissée : carence martiale.
  - **Anémie macrocytaire ou normocytaire normochrome peu ou pas régénérative :**
    - Créatininémie, TSH, dosage folates, vitaminémie B12
    - Le myélogramme est souvent nécessaire.
  - **Anémie hémolytique aiguë :**
    - Diminution de l'haptoglobine, augmentation de la bilirubine libre et des LDH, test de Coombs positif ou schizocytes selon le mécanisme.
  - **Anémie hémolytique chronique :**
    - Anomalies de membrane du GR : test de résistance osmotique (sphérocytose)
    - Hémoglobinopathies : électrophorèse de l'hémoglobine
    - Enzymopathie : dosage du G6PD et de la PK (pyruvate-kinase).

© Editions Vernazobres-Grego



3. TRANSFUSION SANGUINE : INDICATIONS, COMPLICATIONS, HEMOVIGILANCE

- TROIS indications (hors nouveau-né) :
  - Anémie cliniquement mal tolérée
  - Etat de choc au cours d'une hémorragique aiguë
  - Anémie dans le cadre d'une pathologie sous-jacente (hémopathie) avec Hb < 7g/dl.

En dehors d'une pathologie hématologique connue, il n'existe pas de seuil transfusionnel au-dessous duquel il est indispensable de transfuser.

- TROIS exemples d'indication de transfusion en urgence en fonction du contexte :
  - Anémie hémolytique auto-immune avec test de Coombs positif
  - Syndrome hémolytique et urémique
  - Hémorragie aiguë postopératoire.
- TROIS règles d'hémovigilance :
  - Information sur le rapport bénéfice/risque et accord parental concernant la transfusion
  - Traçabilité : notification obligatoire dans le dossier médical et le carnet de santé
  - Bilan post-transfusionnel : RAI à 3 mois (sérologies virales non obligatoires).
- TROIS règles de prescription de concentrés de globules rouges :
  - Bilan pré-transfusionnel : groupe ABO (2 déterminations), Rhésus (Rh), RAI (≤ 3 jours), contrôle ultime au lit du patient (concordance de l'identité et de la compatibilité)
  - Quantité à transfuser = DHb × 4 (mL/kg) × poids (sans dépasser 20 mL/kg) en 4 à 6 heures
  - Isogroupe, iso-Rhésus (si urgence vitale : groupe O Rh et Kell négatifs sans hémolysines), phénotypés, déleucocytés.

L'objectif n'est pas de normaliser le chiffre d'hémoglobine, mais de corriger les signes de mauvaise tolérance.

- TROIS types de complications imposant l'arrêt de la transfusion et une déclaration d'hémovigilance :
  - Complications immunologiques
  - Complications infectieuses
  - Complications de surcharge.

CARENCE MARTIALE

1. DIAGNOSTIQUER UNE CARENCE MARTIALE

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

- QUATRE types de terrain à risque :
  - Insuffisance des apports : allaitement maternel exclusif > 4 mois, alimentation avec du lait de vache UHT avant 1 an, niveau socio-économique bas (peu d'aliments riches en fer), saturnisme chronique
  - Augmentation des besoins : prématurité, gémellité, hypotrophie, maladies chroniques
  - Malabsorption : maladie cœliaque, allergie aux protéines de lait de vache
  - Saignement chronique : rare en Pédiatrie (maladies inflammatoires chroniques de l'intestin ou infection à *Helicobacter pylori*).
- Symptômes d'anémie d'intensité variable.
- QUATRE manifestations extra-hématologiques avec un lien d'imputabilité discuté :
  - Retard de développement psychomoteur ou intellectuel
  - Troubles du comportement alimentaire : géophagie (mange de la terre), pagophagie (mange des glaçons !), ingestion de peinture (cercle vicieux)
  - Sensibilité aux infections. Infections à répétition = faire un bilan martial.
  - Retentissements sur les phanères et les muqueuses (ongles cassants, glossite, perlèches péri-labiales).

B. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

- UNE orientation avec la NFS : microcytose, hypochromie, thrombocytose associée.
- UN dosage : ferritinémie :
  - Ferritine sérique abaissée : diagnostic fait, aucun autre examen utile
  - Ferritine sérique non abaissée : dosage de la CRP et calcul du coefficient de saturation de la transferrine.
- La carence martiale peut être isolée ou associée à une anémie :
  - Selon l'intensité de la carence : baisse de la ferritine, puis baisse du coefficient de saturation de la transferrine, baisse du fer sérique, microcytose et hypochromie et enfin anémie.

2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENT CURATIF

- Traitement étiologique si possible.
- Supplémentation en fer ferreux (FERROSTRANE®) pendant 3 mois.

© Editions Vernazobres-Grego

B. TRAITEMENT PREVENTIF

- Pour tous les enfants :
  - Recommandation de l'allaitement maternel exclusif uniquement jusqu'à 6 mois, puis diversification
  - Utilisation de 500 ml de laits infantiles et non de lait de vache UHT.
- Pour les sujets à risque :
  - Supplémentation en fer ferreux jusqu'à 1 an
  - Rechercher d'autres carences, notamment en vitamine D.

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

- Durée de traitement : 3 mois.
- Refaire une NFS, un dosage des réticulocytes vers le 10ème jour pour observer la crise réticulocytaire, garant d'une réponse thérapeutique favorable.
- Les paramètres biologiques se normalisent selon l'ordre inverse : anémie en 1 mois (normalisation de la ferritine en dernier de manière différée).
- Prévenir les parents des effets iatrogènes possibles du traitement martial :
  - Coloration noire des selles
  - Troubles digestifs
  - Céphalées
  - Vertiges.
- Si pas de normalisation de la NFS après traitement martial, il convient de rechercher une malabsorption (maladie cœliaque ou allergie aux PLV) et/ou un saignement chronique.

DREPANOCYTOSE

1. DIAGNOSTIQUER UNE DREPANOCYTOSE

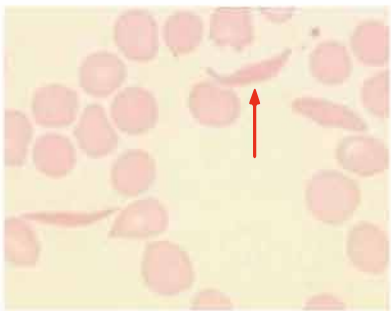
A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

QUATRE éléments d'anamnèse :

- Enfant d'ethnie noire
- Absence de dépistage néonatal ou né hors de France
- Conseil génétique
- Antécédents familiaux de drépanocytose.

QUATRE signes cliniques :

- Pâleur
- Ictère
- Hépatomégalie
- Splénomégalie (noter niveau du rebord splénique).



B. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

1- Diagnostic génotypique

- Un examen qui affirme le diagnostic : électrophorèse de l'hémoglobine.
- Une maladie autosomique récessive : les hétérozygotes AS sont asymptomatiques.
- TROIS génotypes à risque :
  - Drépanocytose homozygote (SS) : une Hb anormale, HbS prédominante, sans HbA, avec de faibles quantités HbF et A2
  - Drépanocytose double hétérozygote composite (SC) : HbS + HbC
  - Double hétérozygote HbS + β-thalassémie : drépanocytose S - β-thalassémie.

2- Diagnostic hématologique

- Hb entre 7 et 9 g/dL, normochrome, normocytaire.
- Si microcytose : rechercher carence en fer ou thalassémie associée.
- Frottis : drépanocytes (hématies falciformes).
- Rechercher un déficit en G6PD associé (même population à risque).

C. DIAGNOSTIC DES COMPLICATIONS

1- Complications infectieuses

- Les infections sont la 1ère cause de mortalité chez le petit enfant < 3 ans.
- Ces infections sont le plus souvent à germes encapsulés, dues à une asplénie fonctionnelle.
- Vaccination impérative (*Hæmophilus*, pneumocoque, méningocoque) et prescription préventive d'ORACILLINE® : vérifier sur le carnet de santé.
- Germes les plus fréquents : pneumocoque (à redouter en priorité), salmonelle, *Hæmophilus* ou méningocoque.

Tout drépanocytaire fébrile > 38,5°C doit consulter en urgence.

- Bilan infectieux systématique : NFS, CRP, hémocultures, BU.
- En fonction du contexte : PL, radiographie thoracique.

2- CVO

SEPT facteurs déclenchants :

- Hypoxie
- Fièvre
- Mauvaise hydratation
- Stress
- Exposition au froid (vasoconstriction)
- Prise de toxique
- Corticothérapie.

1 constante des CVO : la douleur.

TROIS CVO fréquentes :

- Enfant < 5 ans :
  - Syndrome pieds-mains : œdème douloureux et fébrile des parties molles du dos des pieds et/ou des mains.
- CVO abdominale :
  - Douleurs abdominales pseudo-chirurgicales
  - Iléus
  - Diagnostic différentiel de la CVO abdominale :
    - Cholécystite (lithiase pigmentaire des hémolyses chroniques)
    - Séquestration splénique
    - Salmonellose
    - Appendicite.
  - CVO rénale ou pyélonéphrite.
- CVO osseuse :
  - Tous les os peuvent être atteints
  - Atteinte uni ou multifocale
  - Diagnostic différentiel : infection osseuse si fièvre ou ostéonécrose de la tête fémorale ou humérale si absence de fièvre.





Syndrome pieds-mains

© Editions Vernazobres-Grego

	CVO OSSEUSE	INFECTION	OSTEONECROSE
Température	38,5°C	> 39,5°C	Sans fièvre
Douleur	Migratrice	Permanente	A la mobilisation
Inflammation	Modérée à majeure	Majeure	Nulle
GB/mm^3	< 30 000	> 30 000	Normaux
Syndrome inflammatoire	Modéré	Important	Nul
Hémoculture	Négative	Positive	Négative
Antalgique	Efficacité	Peu d'efficacité	Efficacité de l'immobilisation

- En cas d'inflammation locale, une échographie et une ponction de l'épanchement sont indispensables à la prise en charge.

CINQ CVO graves :

1-Syndrome Thoracique Aigu :

- QUATRE causes souvent intriquées :
  - Hypoventilation alvéolaire quelle qu'en soit l'origine
  - Infection pulmonaire : rarement démontrée
  - Œdème pulmonaire lésionnel (embolie graisseuse) ou cardiogénique (surcharge sur cœur drépanocytaire)
  - Thrombose pulmonaire rare.
- TROIS signes constants :
  - Fièvre
  - Douleur thoracique
  - Anomalie récente sur la radiographie pulmonaire.
- DEUX signes inconstants :
  - Polypnée
  - Désaturation.
- UN pronostic sévère en l'absence de prise en charge adaptée : Syndrome de Détresse Respiratoire Aiguë.

Tout tableau respiratoire chez un drépanocytaire exige une surveillance accrue.

2-Accident Vasculaire Cérébral :

- Age > 1 an
- Monoparésie ou monoplégie
- Hémiparésie ou hémiplégie
- Aphasie
- Chute brutale de l'acuité visuelle.

Tout syndrome neurologique ou sensoriel aigu impose une imagerie cérébrale en urgence.

3-Priapisme :

- Urgence fonctionnelle qui survient même chez l'enfant non pubère.

4-Ischémie rénale

5-Ischémie rétinienne



Priapisme

3- Anémie

- Le chiffre de base d'hémoglobine d'un enfant drépanocytaire varie de 6 à 10 g/dL.
- Une perte de 20% ou de 2 g signe une anémie aiguë.
- TROIS causes imposant une transfusion en urgence :
  - Séquestration splénique aiguë :
    - × Les hématies restent bloquées dans la rate (possible relargage secondaire dans la circulation)
    - × Nourrisson pâle et douloureux
    - × Augmentation de la taille de la rate
    - × Anémie régénérative (réticulocytes augmentés)
    - × Mise en jeu du pronostic vital : urgence transfusionnelle.
  - Erythroblastopénie :
    - × Infection par *Parvovirus* B19
    - × Anémie arégénérative (réticulocytes bas)
    - × Transfusion souvent nécessaire.
  - Syndrome thoracique aigu avec un taux plasmatique d'hémoglobine < 9 g/dL
- DEUX autres causes à évoquer dans le contexte de drépanocytose :
  - Aggravation de l'hémolyse lors d'une infection ou d'une CVO
  - Anémie d'une autre cause associée : carentielle (carence aiguë en folates en particulier), déficit en G6PD, saturnisme.

2. PLANIFICATION DE LA PRISE EN CHARGE ET DU SUIVI

A. SEPT INDICATIONS A L'HOSPITALISATION SYSTEMATIQUE

- Enfant < 3 ans et température > 38,5°C.
- Température > 39,5°C ou trouble de la conscience.
- Tout enfant avec antécédents de septicémie.
- Présence d'un foyer pulmonaire ou de désaturation en O_2.
- Globules blancs à la NFS > 30 000/mm^3 ou < 5 000/mm^3.
- 20% de chute d'hémoglobine.
- Réticulocytose < 50 000/mm^3.

B. PRISE EN CHARGE DE LA CVO

1- Hyperhydratation

2- Traitement antalgique

- Evaluation de la douleur.
- Au domicile de manière croissante en cas d'inefficacité : paracétamol puis AINS (sauf douleurs abdominales), puis codéine.
- Si échec, aux urgences, SANS ATTENDRE : protoxyde d'azote (MEOPA®) et nalbuphine si douleur supportable ou d'emblée morphine si douleur intense.

3- Réchauffement si besoin

4- Transfusion si besoin (cf. supra)

5- Exsanguino-transfusion (= échange transfusionnel)

- Défaillance multi-viscérale.
- Accident vasculaire cérébral, pour obtenir un taux d'Hbs < 30%.
- Syndrome thoracique aigu avec un taux plasmatique d'hémoglobine ≥ 9 g/dL.
- Crise douloureuse hyperalgique résistant à la morphine.

© Editions Vernazobres-Grego

- Préparation à une anesthésie générale prolongée pour obtenir un taux d'Hbs ≤ 40% (un geste transfusionnel n'est donc pas recommandé avant une pose d'aérateurs trans-tympaniques, une adénoïdectomie, une cure de hernie, une circoncision).
- Priapisme résistant au drainage et au traitement local par alphamimétique (injection d'étiléfrine).

6- Antibiothérapie

- Antibiothérapie probabiliste à débuter après les prélèvements bactériologiques :
  - Si pas d'orientation particulière : AUGMENTIN®
  - Si arguments en faveur d'un pneumocoque : CLAMOXYL®
  - Si méningite : C3G IV
  - Si atteinte pulmonaire : CLAMOXYL® + JOSACINE®.

7- Oxygénothérapie si besoin

C. SUIVI

- Prise en charge dans un centre de référence pour suivi multidisciplinaire.
- Mise à jour impérative du calendrier vaccinal renforcé de vaccination d'enfants à risque :
  - Vaccin polyosidique (PNEUMO 23®) chez les plus de 2 ans, après un PREVENAR 13®
  - Vaccin antigrippal annuel en période hivernale, à partir de 6 mois
  - Vaccin antiméningococcique C ou A, C, Y, W 135
  - Vaccin antiméningococcique B
  - Contre l'hépatite A à partir de 1 an pour les voyageurs en zone d'endémie
  - Contre la typhoïde à partir de 2 ans pour les voyageurs en zone d'endémie.
- Pénicilline V de 2 mois à 10 ans.
- SPECIAFOLDINE®.
- Hydroxyurée à discuter en traitement préventif chez l'enfant de plus de 2 ans
- Education (prévention des facteurs déclenchants, traitement précoce de la douleur, consulter si fièvre).
- Programme transfusionnel et éventualité d'une greffe à discuter au cas par cas.
- Surveillance annuelle :
  - Bilan biologique :
    - Hémogramme, numération des réticulocytes, dosage de l'hémoglobine fœtale, ferritinémie, calcémie, phosphorémie, ionogramme sanguin, bilan hépatique, sérologie *Parvovirus* B19 jusqu'à positivation, dosage des anticorps anti-Hbs pour vérifier l'efficacité de la vaccination, microalbuminurie.
    - Recherche d'agglutinines irrégulières, sérologies VIH et VHC pour les enfants ayant un antécédent transfusionnel.
  - Imagerie :
    - A partir de 12-18 mois : une échographie-Doppler transcrânienne
    - A partir de 3 ans : une échographie abdominale, une radiographie de thorax
    - A partir de 6 ans : une radiographie de bassin, une échographie cardiaque
    - A partir de 6 ans chez les enfants SC et 10 ans chez les enfants SS : un bilan ophtalmologique avec un ophtalmologiste expert en pathologie rétinienne.
- Prise en charge à 100%
- TROIS messages lors de l'entretien avec les parents en vue d'une grossesse ultérieure :
  - Possibilité de réaliser un diagnostic prénatal
  - Possibilité d'interrompre la grossesse si le bébé est drépanocytaire SS
  - Possibilité de recueillir le sang du cordon sur le nouveau-né en vue d'une éventuelle greffe de moelle si le bébé n'est pas SS et est HLA compatible.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Douleur chez un drépanocytaire = urgences • DEUX vérifications du groupe sanguin avant transfusion. **INADMISSIBLE** • Transfuser une anémie chronique bien tolérée = 0. Pour une thalassémie, c'est risquer une surcharge en fer, attention. • Diagnostic de carence martiale sur une hyposidérémie ou fer sérique = 0. c'est la ferritinémie la plus fiable avec CRP normale.	• Il faut 3 mois de supplémentation en fer pour compenser une carence martiale. • Anémie normochrome, normocytaire dans la drépanocytose SS, mais microcytose : rechercher carence en fer ou thalassémie associée. • Anémie majorée chez le drépanocytaire : rechercher un déficit en G6PD associé. • Douleurs osseuses : diagnostic différentiel entre CVO, infection et ostéonécrose de la tête fémorale. • Troubles de la marche : infection, crise vaso-occlusive osseuse, ou à un accident vasculaire cérébral. • Douleur du drépanocytaire aux urgences : MEOPA avant tout.

ANEMIE

JE COCHE

- **Mauvaise tolérance : rapidité d'installation, tachycardie, dyspnée, collapsus.**
- **Rechercher un syndrome aplasique, tumoral ou hémolyse ?**

TRANSFUSION SANGUINE

JE COCHE

TROIS Indications à la transfusion :

- **Anémie cliniquement mal tolérée**
- **Etat de choc au cours d'une hémorragique aiguë**
- **Anémie dans le cadre d'une pathologie sous-jacente (hémopathie) avec Hb < 7 g/dl.**

CARENCE MARTIALE

DIAGNOSTIQUER

JE COCHE

- **Le diagnostic biologique de la carence martiale repose sur la ferritinémie.**

ATTITUDE THERAPEUTIQUE

JE COCHE

- **Supplémentation en fer ferreux.**

DREPANOCYTOSE

DIAGNOSTIQUER

JE COCHE

- **Anémie chronique chez un enfant d'ethnie noire.**
- **Hémoglobine SS à l'électrophorèse de l'hémoglobine.**

DIAGNOSTIC DES COMPLICATIONS

JE COCHE

TROIS complications qui peuvent s'intriquer :

- **Infections**
- **Crises Vaso-Occlusives (CVO)**
- **Anémie aiguë.**

Les références :

- *Afssaps. Transfusion de globules rouges homologues : produits, indications, alternatives, 2002.*
- *HAS. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent, recommandations pour la pratique clinique, 2005.*
- *HAS : choix des examens du métabolisme du fer en cas de suspicion de carence en fer mars 2011.*
- *Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent, guide ALD 10 2010 (HAS).*

UE 7
Item 211

PURPURA CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *HAS ALD2 : protocole national de diagnostic et de soins du purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte 2009.*
- *Instruction n°DGS/RI1/2011/33 du 27 janvier 2011 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque.*

INTRODUCTION

- Le purpura est un érythème qui ne s'efface pas à la vitropression.
- Il est capital d'en évaluer immédiatement la gravité potentielle en recherchant la présence des 3 paramètres cliniques suivants : fièvre, caractéristiques (extensif, ecchymotique ou nécrotique) et tolérance. Tout purpura fébrile est un purpura infectieux sévère, jusqu'à preuve du contraire, qui met en jeu le pronostic vital... même si, en pratique, la plupart des purpuras fébriles sont bénins, d'origine virale.
- Devant un purpura non fébrile, le taux de plaquettes est à rechercher systématiquement.
- Une thrombopénie fera évoquer, par argument de fréquence, un purpura thrombopénique immunologique (PTI) si elle est d'origine périphérique, et redouter, par argument de gravité, une leucémie si elle est d'origine centrale.
- Devant un purpura non thrombopénique, surtout s'il est infiltré et à prédominance déclive, un purpura rhumatoïde (PR) sera évoqué. Son diagnostic est clinique, reposant sur la triade purpura, douleurs abdominales et arthralgies, et son pronostic dépend d'une possible atteinte rénale sévère.

ADAGES ET DOGMES

Le moyen mnémotechnique d'Armand :

- Le purpura, c'est un espion :
  - Sanguinaire (purpura vasculaire) : déplacement déclive parce qu'il est souvent accroupi, pour protéger sa couverture, il est infiltré
  - Plaquettaire : rien ne le freine
  - Quand il fulmine : permis de tuer, il peut être nécrotique.

Devant tout purpura, dose les plaquettes, ça freinera les diagnostics erronés !

DEFINITION ET TERMINOLOGIE

1- Définition

- Purpura : diffusion hémorragique intradermique ne s'effaçant pas à la vitropression.
- Purpura thrombopénique immunologique : secondaire à la destruction périphérique des plaquettes par un processus immunitaire.
- Purpura rhumatoïde : c'est une vascularite systémique, immuno-allergique.

Editions VG ©

2- Terminologie

- *Purpura fulminans* = purpura infectieux sévère avec sepsis.
- Maladie de Schönlein-Henoch : synonyme du purpura rhumatoïde.
- Le purpura rhumatoïde est lié à une vascularite à dépôts d'IgA, tout comme... la maladie de Berger, d'où l'importance de la surveillance rénale et l'hypothèse selon laquelle ce serait 2 formes cliniques d'une même pathologie...
- PTI : acronyme du purpura thrombopénique immunologique. On ne dit plus purpura thrombopénique idiopathique ou purpura thrombopénique immuno-allergique.
- Score de Buchanan qui juge de la gravité du PTI et guide le traitement.

Score	Sévérité du saignement	Description
0	Aucun	Aucun signe
1	Mineur	Signes cutanés : < 100 pétéchies et < 5 ecchymoses (tailles < 3 cm) Signes muqueux : absents
2	Moyen/peu sévère	Signes cutanés : > 100 pétéchies ou > 5 ecchymoses (tailles > 3 cm) Signes muqueux : absents
3	Modéré	Signes muqueux présents : épistaxis, gingivorragies, bulles hémorragiques intra-buccales, hématurie, métrorragies, saignements digestifs
4	Sévère	Saignement des muqueuses nécessitant un geste hémostatique ou suspicion d'hémorragie interne
5	Pronostic vital en jeu	Hémorragie interne sévère ou hémorragie intracrânienne

1. PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES DEVANT UN PURPURA

A. DIAGNOSTIQUER LA FORME CLINIQUE DE PURPURA

- **Diagnostic positif :**
  - Taches hémorragiques non effaçables à la vitropression, liées à l'extravasation d'hématies hors des vaisseaux
  - Disparaît en quelques jours sans séquelles, en passant par les stades de la biligénie locale.

- **Formes de mauvais pronostic à redouter :**
  - Signes de mauvaise tolérance hémodynamique ou neurologique, avec atteinte des extrémités
  - Purpura extensif, nécrotique ou ≥ 3 mm de diamètre
  - Fièvre : fait craindre une septicémie, notamment à méningocoque, nécessitant un traitement en extrême urgence
  - Signes d'hémorragie intra-tissulaire : épistaxis, gingivorragies, bulles sanglantes buccales, melæna, hématurie, hémorragie rétinienne au fond d'œil.

- **Signes syndromiques à rechercher :**
  - Syndrome anémique, signes infectieux évocateurs d'insuffisance médullaire
  - Hépatosplénomégalie, adénopathies évocatrices d'une hémopathie maligne
  - Arthralgies, éruptions cutanées évocatrices de maladie auto-immune
  - Atteinte rénale, HTA, diarrhée récente évocatrice d'un SHU.

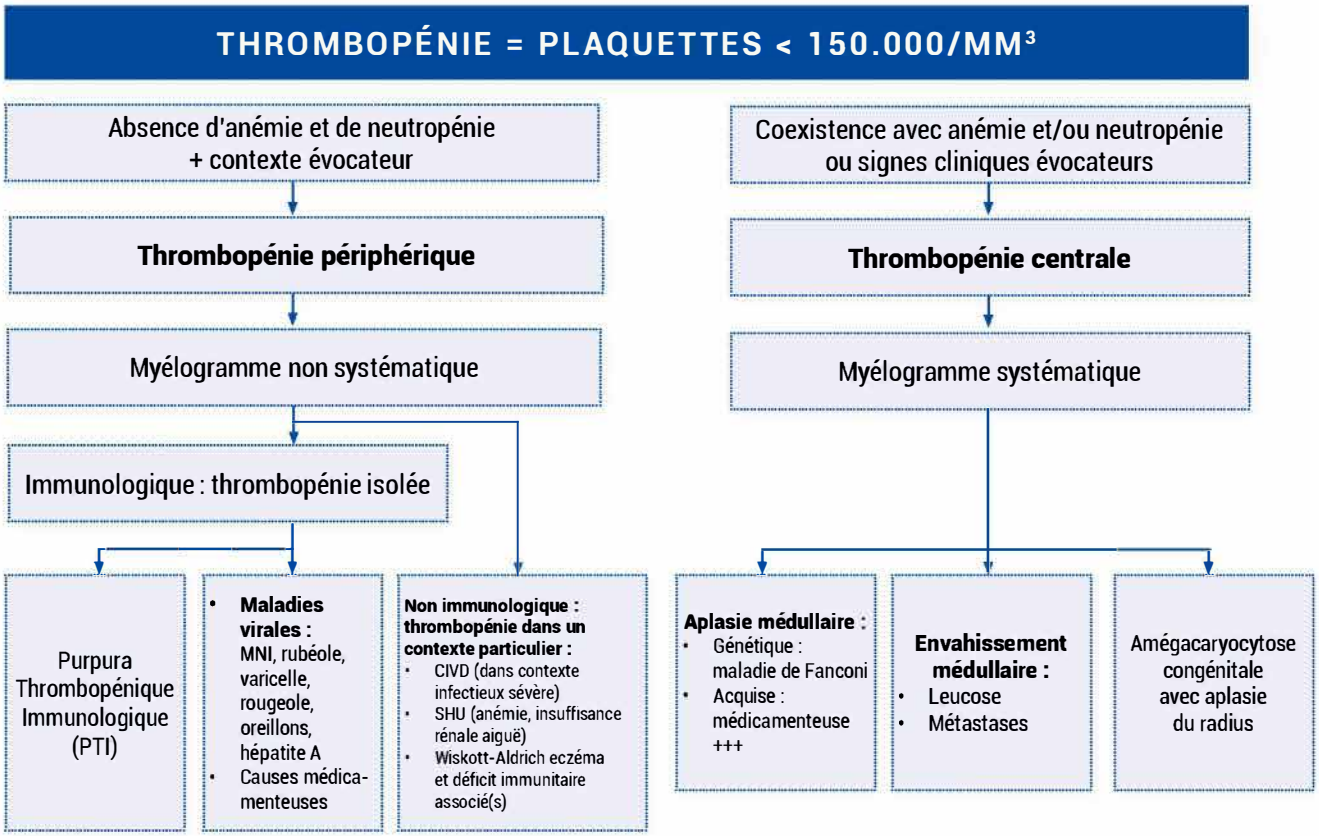
- **Formes cliniques :**
  - Pétéchies : petites taches hémorragiques de 1 à 4 mm de diamètre
  - Ecchymoses : nappes hémorragiques aux contours mal limités
  - Vibices : stries linéaires aux plis de flexion
  - Nodulaire : caractérisé par une infiltration palpable
  - Nécrotique : pétéchies ou ecchymoses surélevées par une zone de nécrose.

Purpura vasculaire	Purpura thrombopénique
Prédominance déclive	Pas de prédominance déclive
Volontiers infiltré, nodulaire	Aspect pétéchial et ecchymotique maculeux
Pas d'atteinte muqueuse	Atteinte muqueuse
Augmenté par l'orthostatisme prolongé	Pas d'augmentation par l'orthostatisme, mais apparition d'ecchymoses étendues après des chocs minimes
Signes de vascularite	Pas de signe de vascularite

- **Diagnostic différentiel des lésions purpuriques :**
  - Hémangiomes : tumeurs vasculaires
  - Taches rubis : angiomes nodulaires, rouge rubis, légèrement saillants, persistant à la vitropression
  - Télangiectasies : dilatations pulsatiles anormales et permanentes des petits vaisseaux et des muqueuses (exemple : maladie de Rendu-Osler, maladie héréditaire autosomique récessive).

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- **Purpuras thrombopéniques**



© Editions Vernazobres-Grego

- **Purpuras vasculaires :**
  - Infectieux :
    - *Purpura fulminans* ou purpura infectieux sévère
    - Maladies infectieuses éruptives (scarlatine, varicelle, rougeole ou autres maladies virales)
    - Endocardite d'Osler (exceptionnelle chez l'enfant).
  - D'origine immunologique ou immuno-allergique :
    - Purpura rhumatoïde
    - Lupus, PAN.
  - Purpuras mécaniques :
    - Secondaires à des efforts de toux (coqueluche), de vomissements (sténose du pylore) ou suite à des garrots (prise de sang, strangulations).

- **Purpuras thrombopatiques (temps de saignement allongé) :**
  - Causes médicamenteuses : tous les AINS (contre-indiquent tout geste opératoire pendant 10 jours)
  - Etats pré-leucémiques
  - Insuffisance rénale chronique
  - Thrombocytopathies constitutionnelles : thrombasthénie de Glanzmann.

2. JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

- Purpura fébrile avec sepsis sévère :
  - Si signes de gravité : prise en charge SANS examen, PL contre-indiquée
  - Bilan infectieux après traitement initial : NFS, CRP, hémocultures.

- Purpura sans fièvre :
  - NFS-plaquettes systématique et frottis sanguin
  - Hémostase, recherche d'une CIVD (TP, TCA, fibrinogène, +/- cofacteurs, complexes solubles, produits de dégradation du fibrinogène)
  - Selon le contexte : bilan hépatique, sérologies virales particulières, hémocultures, frottis/goutte épaisse, recherche d'auto-anticorps, CRP et VS, myélogramme
  - BU à la recherche d'hématurie
  - Fond d'œil, voire scanner pour évaluer le risque immédiat d'hémorragie intracrânienne en fonction de l'importance de la thrombopénie et des signes cliniques.

PURPURA FULMINANS

EPIDEMIOLOGIE

- Incidence la plus fréquente chez l'enfant entre 0 et 4 ans et le jeune adulte de 15 à 24 ans.
- Germes en cause :
  - Méningocoque essentiellement (sérotype du groupe B en majorité)
  - Varicelle : rechercher un déficit en protéine S associé
  - Streptocoque A ou pneumocoque : rechercher un déficit immunitaire associé.
- Le *purpura fulminans* représente 30% des infections invasives à méningocoque.
- La déclaration des infections invasives à méningocoque est obligatoire.

1. PHYSIOPATHOLOGIE

- Il est indispensable de distinguer la méningite à méningocoque et le *purpura fulminans*.
- Les deux sont des infections invasives, mais le *purpura fulminans* résulte d'une septicémie (méningococcémie) avec une mortalité et une morbidité bien plus sévères.
- Cliniquement, dans une méningite, il existe volontiers une raideur de nuque, des céphalées et une photophobie qui manque dans le *purpura fulminans*. Les troubles hémodynamiques et les douleurs musculaires ou articulaires font craindre la méningococcémie.
- Malheureusement, une méningite peut se compliquer d'un *purpura fulminans*.
- Le purpura est *fulminans,* avec sidération des défenses, si bien qu'il y a une leuconeutropénie et une CRP normale.
- Le traitement est d'autant plus à faire en urgence. Chaque heure de retard à l'expansion volémique ou au traitement inotrope augmente la mortalité de 40%. L'administration d'antibiotiques avant l'admission aux Urgences réduit la mortalité.

2. DIAGNOSTIC

1- Clinique

- Triade caractéristique, mais variable dans le temps :
  - Purpura : TROIS particularités :
    - × Extensif (cerclage des éléments constatés à l'arrivée chez un enfant dénudé, pour évaluer l'évolution), parfois initialement discret et/ou
    - × Nécrotique et/ou
    - × ≥ 3 mm de diamètre.







  - Syndrome infectieux sévère :
    - × Fièvre élevée
    - × Frissons
    - × Etat général altéré.
  - Troubles hémodynamiques :
    - × Etat de choc inconstant à la phase initiale
    - × Troubles de conscience fréquents
    - × Polypnée d'acidose.

© Editions Vernazobres-Grego

- TROIS signes qui doivent attirer l'attention :
  - Des douleurs musculaires ou articulaires sont souvent présentes
  - Il existe un rash maculo-papuleux dans 10 à 40% des cas (précédant ou contemporain du purpura)
  - Le syndrome méningé, avec raideur de nuque ou céphalée, est souvent absent (contrairement aux méningites sans *purpura fulminans)*. Les vomissements sont présents dans les 2 affections.

2- Biologique

- A réaliser après la prise en charge initiale.
- Ponction lombaire contre-indiquée initialement.
- Hémoculture, NFS, ionogramme, calcémie, glycémie, hémostase, CRP.
- PCR sur biopsies cutanées (à ne pas faire aux extrémités), plus sensible que les hémocultures.
- Attention, CRP et NFS sont souvent normales au début de l'évolution (sidération des réactions inflammatoires). La leucopénie est de mauvais pronostic.
- La PCT est élevée plus précocement et semble corrélée à la gravité.
- En cas de méningocoque : sérotypage et envoi de la souche au Centre national de référence des méningocoques (capital pour la prévention de l'entourage).
- Recherche d'un déficit immunitaire après l'épisode aigu (cf. item 185).

3. EVOLUTION

- Immédiate :
  - Décès par collapsus irréversible (25% des cas).
- Dans les 1ers jours :
  - Rechute du collapsus
  - Œdème pulmonaire lésionnel
  - CIVD
  - Insuffisance surrénale par hémorragie des surrénales : syndrome de Waterhouse-Friderichsen, secondaire à la CIVD.
- A distance :
  - Séquelles par ischémie dans 15% des cas (nécroses cutanées plus ou moins étendues, lésions osseuses, amputations)
  - Insuffisance rénale
  - Séquelles psychologiques.

4. TRAITEMENT

- **Urgence** absolue.
- Prévenir le SMUR ou le SAMU pédiatrique (arrivée requise dans les 20 minutes) pour hospitalisation en Réanimation.
- Au domicile : 1 élément purpurique > 3 mm = injection de 50 mg/kg de C3G.
- DEUX voies d'abord veineuses :
  - Antibiothérapie :
    - C3G : céfotaxime ou ceftriaxone
    - L'antibiothérapie sera poursuivie pendant 10 jours.
  - Expansion volémique : sérum physiologique 20 mL/kg aussi rapidement que nécessaire.
- Monitoring (TA, FC, FR, surveillance de la diurèse, Sat O_2) et cerclage des éléments purpuriques.
- Oxygénothérapie, lutte contre l'hyperthermie.
- Réévaluation au bout de 30 minutes :
  - Si le choc s'atténue, nouvelle expansion volémique
  - Si le choc persiste ou s'aggrave : expansion volémique et amines vaso-actives.
- Déclaration en urgence obligatoire à l'ARS.
- Identification des sujets contacts à risque : < 1 mètre ou contact > 1 heure (sauf si contact très rapproché comme réanimation avec bouche à bouche !).
- Mise en place d'un traitement prophylactique si c'est un méningocoque :
  - Antibiotique (rifampicine)
  - Vaccination des sujets contacts (à débuter une fois le sérogroupe connu et avant 10 jours, si méningocoque A ou C ou Y ou W135).

PURPURA RHUMATOIDE

EPIDEMIOLOGIE

- Il s'agit de la vascularite la plus fréquente chez l'enfant.
- Le sex-ratio est en faveur des garçons.
- 2/3 des cas avant 8 ans, rarement avant 2 ans.
- Pic de fréquence vers 4-7 ans.
- Prédominance automno-hivernale.
- Facteurs déclenchants occasionnels :
  - Rhino-pharyngites ou angines (30% des cas)
  - Vaccins
  - Médicaments.

1. PHYSIOPATHOLOGIE

- Vascularite immuno-allergique avec dépôts de complexes immuns circulants fixant des IgA.
- Elle correspond au type III de la classification de Gell et Coombs.

2. DIAGNOSTIC

A. CLINIQUE

1- Purpura vasculaire

- Chronologie d'apparition :
  - Il est constant au cours de l'évolution, mais peut manquer au stade initial (dans 10 à 30% des cas), source d'erreurs diagnostiques
  - Apparaît progressivement en 3 à 5 jours
  - Evoluant par poussées.
- Topographie :
  - Déclive, aggravé par l'orthostatisme
  - Prédominant à la face d'extension des articulations.
- Type :
  - Purpura infiltré et palpable (caractéristique du purpura vasculaire)
  - Pétéchial le plus souvent, ecchymotique dans 1/4 des cas, parfois nécrotique
  - Sans gingivorragies ni épistaxis.



Purpura pétéchial et ecchymotique en relief

© Editions Vernazobres-Grego

- Histologie :
  - La biopsie cutanée est rarement réalisée. En cas de doute diagnostique, elle montrerait sur les parois vasculaires (même parfois en peau saine !) :
    - × Un infiltrat leucocytaire
    - × Une nécrose fibrinoïde
    - × Des dépôts d'IgA et de C3 en immunofluorescence.
- Signes cutanés associés (5 à 25% des cas) :
  - Urticaire
  - Erythème polymorphe
  - Œdème localisé des extrémités et péri-articulaire.

2- Douleurs abdominales (50% des cas)

- Inaugurales, précédant le purpura dans 5 à 10% des cas.
- Très variables en topographie, en intensité : parfois pseudo-chirurgicales.
- DEUX causes :
  - Témoin d'un purpura du tractus digestif supérieur
  - Révélatrices d'une complication digestive ou urinaire (urétérite sténosante).

3- Arthralgies (75% des cas)

- Inaugurales (20%), parfois inflammatoires.
- Bilatérales et symétriques, non migratrices.
- Chevilles > genoux > poignets > coudes.
- Dans le territoire du purpura.
- Durant 3 à 5 jours.
- Régressant toujours sans séquelles
- Rechutes possibles.

B. BILAN PARACLINIQUE

1- En 1ère intention

- NFS, plaquettes :
  - Plaquettes normales.
- Bilan rénal :
  - Bandelette urinaire (protéinurie, hématurie)
  - Protéinurie des 24 heures, ionogramme sanguin, urée et créatinine sanguine si bandelette positive.

2- Selon l'orientation diagnostique

- CRP et VS parfois modérément augmentées contrairement à d'autres vascularites.
- Hémostase :
  - Elle est normale.
- Immunologie :
  - Elévation des IgA sériques (50% des cas) non proportionnelle à la gravité de l'atteinte viscérale
  - Complément le plus souvent normal
  - Présence de complexes immuns circulants (50% cas)
  - Auto-anticorps négatifs.

3. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Toujours examiner les membres inférieurs, à la recherche d'un purpura déclive, dans les douleurs abdominales de l'enfant et devant un tableau de torsion testiculaire.
- Purpura thrombopénique :
  - Immunologique
  - De la mononucléose infectieuse
  - D'une leucose.
- Purpura fébrile à méningocoque.
- Vascularite d'autre origine.
- Œdème aigu hémorragique du nourrisson : vascularite du nourrisson de bon pronostic.



Œdème aigu hémorragique du nourrisson

4. EVOLUTION

A. FAVORABLE

- Une seule poussée résolutive dans 50 à 85% des cas, en 2 à 6 semaines.
- Pas de poussée pendant 6 mois = guérison.
- Guérison sans séquelles le plus souvent.

B. FORMES COMPLIQUEES

- Elles peuvent être inaugurales (80% des cas) ou plus tardives.

1- Rénales

- Surviennent dans 10 à 25% des cas.
- Evolution indépendante des autres manifestations.

a-Clinique

- Hématurie macroscopique.
- HTA : forme hypertensive isolée rare.
- Œdème prenant le godet.

b-Biologie

- Hématurie quasi constante et banale, souvent microscopique (la forme rénale du purpura rhumatoïde ressemble à une maladie de Berger).
- Protéinurie.
- Syndrome néphrotique impur, car l'hématurie est quasi constante.

c-Evolution

- Le pronostic du purpura rhumatoïde est lié à l'atteinte rénale.
- Ces complications peuvent apparaître secondairement et imposent donc une surveillance urinaire prolongée.
- Bandelette et mesure de la tension artérielle :
  - UNE fois par semaine pendant 1 mois
  - UNE fois par mois pendant 4 mois, après la dernière poussée de purpura cutané.
- Facteurs de bon pronostic :
  - Hématurie transitoire
  - Protéinurie < 0,5 g/jour transitoire.
- CINQ facteurs péjoratifs imposant la pratique d'une PBR :
  - Protéinurie > 1 g/jour
  - Syndrome néphrotique (toujours impur puisque hématurie constante)
  - Insuffisance rénale
  - HTA
  - Une hématurie macroscopique récidivante.
- Une hantise : 5 à 10% d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique, d'autant plus qu'il existe une glomérulonéphrite proliférative extra-capillaire diffuse avec plus de 50% de croissants à la PBR, l'atteinte constante en immunofluorescence étant les dépôts d'IgA dans le mésangium.

2- Digestives

- Des douleurs abdominales et/ou des hémorragies digestives peuvent révéler ou compliquer les pathologies suivantes :
  - Hématome pariétal intestinal de siège duodénal en particulier
  - Invagination intestinale aiguë (5%), volontiers iléo-iléale
  - Plus rarement :
    - Péritonite aiguë par vascularite nécrosante
    - *Volvulus*
    - Pancréatite
    - Hématomes des parois musculaires pariétales (muscles grands droits).

© Editions Vernazobres-Grego

- L'évolution prolongée de ces douleurs abdominales risque d'entraîner une intolérance digestive absolue et une dénutrition sévère.
- Entéropathie exsudative (qui peut aggraver une dénutrition).
- Ces complications digestives peuvent nécessiter les explorations suivantes :
  - NFS, groupe, Rhésus, RAI en cas de saignement
  - ASP, à la recherche d'une péritonite
  - Echographie abdominale : détecte les invaginations intestinales aiguës et les hématomes intra-muraux
  - Œso-gastro-duodénoscopie : en cas d'hématémèse ou de melæna
  - Albuminémie, si hypoalbuminémie, rechercher TROIS causes en priorité :
    - × Un syndrome néphrotique
    - × Une entéropathie exsudative
    - × Une dénutrition.

3- Orchite

- Atteinte bilatérale.
- Grosse bourse pouvant simuler une torsion du cordon spermatique.
- Régressive après la poussée sans séquelle.


Orchite

4- Atteinte neurologique (5% des cas) et autres complications de la vascularite

- Cf. schéma page suivante.

C. FORMES RECIDIVANTES

- 15 à 50% récidivent avec, à chaque poussée, un risque imprévisible de complication.
- Elles imposent une surveillance prolongée.

5. PRISE EN CHARGE

A. FORME TYPIQUE NON COMPLIQUEE

- Traitement symptomatique ambulatoire :
  - Repos au lit inutile. Il permet de diminuer les poussées cutanées, mais sans effet sur les autres localisations et le pronostic de la maladie.
  - Surveillance : bandelettes urinaires systématiques pendant 4 mois après la dernière poussée, pour détecter une atteinte rénale éventuelle.

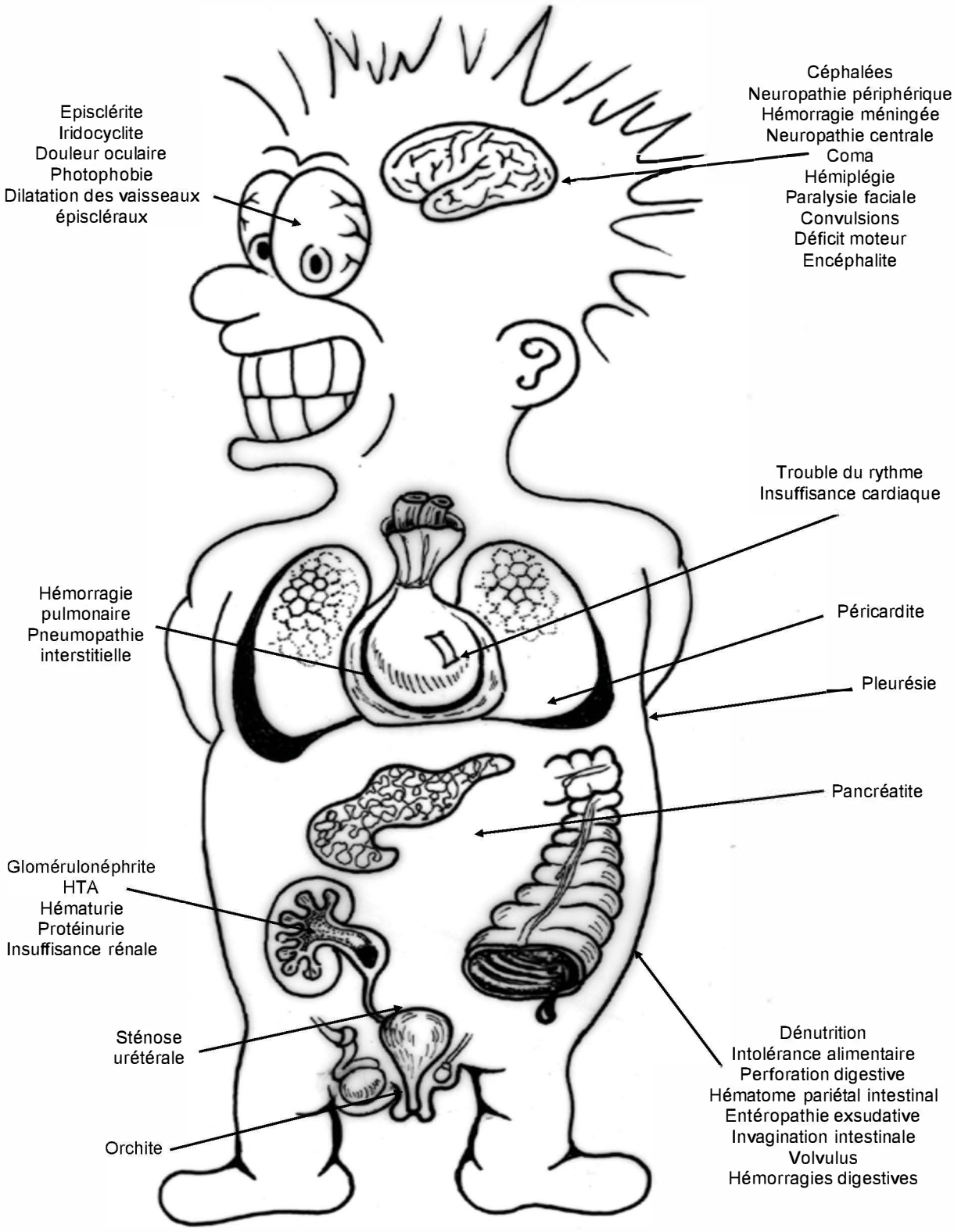
B. FORMES COMPLIQUEES

- Critères d'hospitalisation :
  - Protéinurie > 1 g/jour, HTA, insuffisance rénale
  - Douleurs abdominales résistant au traitement médicamenteux ou avec intolérance alimentaire et dénutrition
  - Récidives fréquentes
  - Complications systémiques.
- QUATRE indications de la corticothérapie :
  - Atteinte digestive sévère
  - Atteinte histologique rénale sévère : prolifération endo- ou extra-capillaire
  - Atteinte neurologique
  - Atteinte testiculaire.

C. INFORMATION AUX PARENTS

- Pathologie fréquente (la plus fréquente des vascularites de l'enfant).
- Le plus souvent une pathologie bénigne… mais qui se surveille !
- Récidives possibles dans les semaines suivantes.
- Education des parents : savoir faire et interpréter une bandelette urinaire.

PURPURA RHUMATOIDE : COMPLICATIONS



© Editions Vernazobres-Grego

PURPURA THROMBOPENIQUE IMMUNOLOGIQUE

EPIDEMIOLOGIE

- Le pic d'âge de survenue est entre 2 et 5 ans.
- 600 nouveaux cas par an en France.
- Facteurs déclenchants : infection virale ou vaccination dans les semaines précédentes, prise récente de médicaments.

1. DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Signes cliniques en faveur d'un PTI :
  - Absence d'antécédents évocateurs de manifestations hémorragiques ou d'auto-immunité chez l'enfant et/ou sa famille
  - Absence d'infections à répétitions et d'eczéma : redouter un syndrome de Wiskott-Aldrich
  - Syndrome hémorragique typiquement d'apparition rapide en 24 à 48 heures
  - Absence de syndrome tumoral : adénopathie, splénomégalie, hépatomégalie
  - Absence d'hypertension artérielle : syndrome hémolytique et urémique ?
  - Examen normal en dehors du syndrome hémorragique.
- Signes à rechercher pour apprécier la gravité du tableau clinique d'un PTI :
  - Anamnèse :
    - Hématurie (bandelette urinaire)
    - Epistaxis uni ou bilatérale
    - Céphalée inhabituelle
    - Antécédents de traumatisme crânien récent
    - Saignement digestif ou gynécologique.
  - Examen de la peau et de la cavité buccale :
    - Purpura pétéchial localisé aux membres ou généralisé
    - Ecchymoses limitées ou généralisées
    - Gingivorragies spontanées ou provoquées
    - Bulles hémorragiques intra-buccales.
  - Ces items permettent d'évaluer un score de Buchanan ≥ 3, de mauvais pronostic.



2. EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

- Examens indispensables pour écarter les diagnostics différentiels :
  - La NFS avec numération plaquettaire : thrombopénie isolée < 150 x 10^9/L
  - L'examen du frottis sanguin :
    - Taille normale des plaquettes (normes : 7-12 µ)
    - Morphologie normale de la lignée plaquettaire et de toutes les autres lignées sanguines
  - Taux de réticulocytes : éliminer une hémolyse compensée
  - Coagulation (TP, TCA, fibrinogène) : élimine un syndrome de consommation, une maladie de Willebrand ou la présence d'un anticoagulant circulant
  - Protéinurie et/ou hématurie et créatininémie : SHU ?
  - Recherche de facteurs antinucléaires (FAN), surtout après l'âge de 8 ans.

- En fonction du contexte clinique :
  - L'étude du groupe sanguin phénotypé en cas de syndrome hémorragique sévère
  - Un scanner cérébral ou une IRM en urgence en cas de symptomatologie neurologique
  - Une échographie abdominale en cas de douleur abdominale, d'anomalie de la palpation abdominale ou d'hématurie
  - Myélogramme si doute diagnostique ou si décision de mise en route d'une corticothérapie. La thrombopénie ne contre-indique pas le geste
  - Un fond d'œil en cas de céphalées ou autre signe neurologique anormal, de syndrome hémorragique sévère et/ou de thrombopénie sévère (< 10 000/mm^3)
  - Dosage pondéral des IgA, IgM et IgG et sérothèque (avant immunoglobulines).
- Examens inutiles :
  - Le myélogramme chez un enfant présentant des signes cliniques et biologiques typiques et pour lequel une corticothérapie n'est pas indiquée
  - La recherche d'anticorps anti-plaquettes si le diagnostic est typique
  - La recherche des auto-anticorps anti-plaquettes sériques
  - La recherche d'anticorps anti-DNA (la recherche de FAN est une méthode de screening suffisante pour le diagnostic de lupus érythémateux disséminé).
- Examens contre-indiqués (risque de complication hémorragique) :
  - Ponction lombaire
  - Temps de saignement
  - Tout geste invasif en général.

3. TRAITEMENT

- Apprécier la gravité du syndrome hémorragique avant de traiter :
  - La gravité est cliniquement évaluée par le score de Buchanan (≥ 3), et biologiquement par l'hémogramme (plaquettes < 10 000/mm^3).
- Pas de signe de gravité : abstention thérapeutique.
- Signes de gravité : immunoglobulines polyvalentes ou corticothérapie :
  - Risque initial de réaction immuno-allergique, risque secondaire de céphalées et méningite aseptique si immunoglobulines polyvalentes
  - Contrôle du chiffre des plaquettes à J3.
- Si formes graves (< 10 000 plaquettes) avec hémorragie : fond d'œil et transfusion plaquettaire :
  - Transfusion plaquettaire : concentré plaquettaire 1 unité/5 kg à passer en débit libre.
- Mesures adjuvantes = éducation thérapeutique :
  - Activités sportives adéquates (rédaction d'un PAI)
  - Contre-indication temporaire des gestes invasifs (par exemple, contre-indication aux vaccinations) et des AINS, brossage dentaire adapté.
- Si formes chroniques (> 6 mois) dans 10% des cas :
  - Prise en charge spécialisée : surveillance clinique et biologique (NFS)
  - Un myélogramme est alors indiqué.
- Surveillance ultérieure :
  - Contrôle du chiffre des plaquettes 3 à 4 semaines après, si immunoglobulines efficaces.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Purpura = NFS et plaquettes. • Purpura infectieux sévère = URGENCE vitale = expansion volémique et antibiotiques avant les prélèvements. **INADMISSIBLE** • Le purpura infectieux sévère doit être considéré comme un sepsis grave et pas comme une méningite : pas de PL avant correction hémodynamique !!! • Se limiter à l'analyse des plaquettes dans l'exploration biologique d'un purpura = 0. Devant une thrombopénie, une anomalie des autres lignées doit être traquée. • Etiqueter d'immunologique un purpura thrombopénique d'évolution prolongée = 0. Si la thrombopénie devient chronique ou récidivante, un myélogramme tu préconiseras.	• Ne pas oublier de déshabiller l'enfant entièrement lors de tout examen clinique (le purpura peut se cacher sous les chaussettes ou sous la couche !). • Un purpura fébrile avec quelques taches purpuriques est parfois d'origine virale. • Un purpura fébrile avec quelques taches purpuriques est parfois présent dans une méningite à méningocoque SANS *purpura fulminans*. • Purpura rhumatoïde : diagnostic clinique… mais une NFS et une bandelette urinaire sont indispensables pour la prise en charge. • Les douleurs abdominales peuvent précéder l'apparition du purpura qui toutefois est constant au cours de l'évolution. • Le repos au lit est inutile dans le PR. • Thrombopénie devient chronique ou récidivante : myélogramme. • Le PTI ne requiert pas toujours de traitement : seulement si thrombopénie < 10 000/mm^3 ou gravité clinique (surface, bulles intra-buccales, anomalie neurologique). • Ne pas prescrire une transfusion plaquettaire devant tout purpura thrombopénique. La transfusion de plaquette ne se justifie que dans les formes menaçantes d'hémorragie intracérébrale.

PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES DEVANT UN PURPURA

JE COCHE

UN **érythème qui persiste à la vitropression : purpura.**
DEUX formes graves **: *purpura fulminans* et CIVD.**
TROIS critères cliniques pour évoquer un purpura vasculaire plutôt qu'un purpura thrombopénique : **caractère déclive, infiltré, sans atteinte muqueuse.**

JE COCHE

- **Purpura vasculaire : infectieux, immunologique, mécanique.**
- **Purpura plaquettaire : thrombopénie centrale, thrombopénie périphérique, thrombopathie.**

JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

JE COCHE

- **Purpura fébrile avec sepsis sévère : PL contre-indiquée avant la prise en charge.**
- **Purpura sans fièvre = NFS, plaquettes, frottis sanguin.**

PURPURA FULMINANS

PHYSIOPATHOLOGIE

JE COCHE

- **Tout purpura fébrile est un *purpura fulminans*, jusqu'à preuve du contraire.**
- TROIS paramètres : **purpura, troubles hémodynamiques et syndrome septique.**
- **PL contre-indiquée avant la prise en charge**.

EVOLUTION

JE COCHE

- **Pronostic vital mis en jeu.**
- **Séquelles orthopédiques à craindre.**

TRAITEMENT

JE COCHE

TROIS réflexes au domicile :

- **Appel SMUR**
- **Antibiotique : C3G**
- **Expansion volémique : sérum physiologique.**

TROIS réflexes aux Urgences :

- **Refaire antibiotique et expansion volémique**
- **Oxygénothérapie**
- **Surveillance en Réanimation.**

PURPURA RHUMATOIDE

DIAGNOSTIC

JE COCHE

Triade caractéristique chez un enfant de 4-7 ans :

- **Purpura**
- **Douleurs abdominales**
- **Arthralgies.**

BILAN PARACLINIQUE

JE COCHE

- **Aucun examen utile pour le diagnostic positif.**
- **NFS-plaquette indispensable pour éliminer un purpura thrombopénique.**
- **Bandelette urinaire indispensable pour le pronostic.**

EVOLUTION

JE COCHE

Evolution favorable le plus souvent.

DEUX complications digestives principales :
- **UNE fréquente : hématome des parois**
- **UNE grave potentiellement : invagination intestinale aiguë.**

TROIS types de complications rénales :
- **UNE fréquente : hématurie isolée de bon pronostic**
- **UNE à explorer : syndrome néphrotique impur imposant une PBR**
- **UNE grave : insuffisance rénale terminale à craindre.**

PURPURA THROMBOPENIQUE IMMUNOLOGIQUE

JE COCHE

TROIS éléments diagnostiques en faveur d'un PTI devant une thrombopénie :
- **Syndrome hémorragique brutal**
- **Pas d'hépatosplénomégalie, ni autre anomalie clinique**
- **Thrombopénie isolée : plaquettes < 150 000/mm^3, autres lignées normales.**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

JE COCHE

- **Thrombopénie isolée.**
- **Facteur de gravité : taux de plaquettes < 10 000/mm^3.**

TRAITEMENT

JE COCHE

Immunoglobulines polyvalentes si :
- **Score de Buchanan ≥ 3**
- **Plaquettes < 10 000/mm^3.**

Les références :

- *Conférence de consensus SHIP 2007 : recommandations de prise en charge d'un PTI aigu de l'enfant.*
- *Instruction n°DGS/RI1/2011/33 du 27 janvier 2011 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque.*

UE 7
Item 216

ADENOPATHIE SUPERFICIELLE DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Devant une ou des adénopathie(s) superficielle(s), argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

INTRODUCTION

- L'examen clinique standard comporte toujours la palpation des aires ganglionnaires. Les adénopathies (ADNP) profondes peuvent parfois être compressives, ce qui est exceptionnellement le cas des adénopathies superficielles. Celles-ci sont le plus souvent découvertes de manière fortuite et sont d'origine infectieuse banale.
- Pour étayer le diagnostic étiologique, il est indispensable d'analyser le caractère localisé ou diffus, inflammatoire ou non et l'existence ou non d'une altération de l'état général.
- Si les causes sont le plus souvent infectieuses, la hantise reste le diagnostic d'hémopathie ou de tumeur maligne.

ADAGES ET DOGMES

- Les adénopathies sont le plus souvent banales post-infectieuses, mais il faut redouter de principe la tuberculose et les tumeurs…

DEFINITION

- Hypertrophie anormale d'un ganglion superficiel palpable d'un diamètre ≥ 1 cm.

1. PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

Tumeur	Hémopathie maligne	Leucémie Lymphome
	Tumeur solide	Neuroblastome Sarcome
Infection	Diffuse	EBV, *HSV*, CMV, *Parvovirus* B19, rubéole, rougeole, adénovirus Fièvre typhoïde, brucellose Leishmaniose viscérale, toxoplasmose Histoplasmose
	Localisée	Tuberculose Infection à streptocoque A, staphylocoque Maladie des griffes du chat, pasteurellose, tularémie
Maladie systémique	Maladie de Kawasaki Arthrite chronique juvénile (ACJ) Lupus Sarcoïdose Maladies auto-inflammatoires	
Médicament	Pénicilline Sulfamides Carbamazépines	

Editions VG ©

2. EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

Le type de présentation clinique va guider la démarche diagnostique, en fonction du caractère unique ou multiple, inflammatoire, dur, fixé ou non, accompagné ou non de signes généraux, ou persistant plus de 3 semaines.

A. ADENOPATHIE UNIQUE, NON INFLAMMATOIRE

- D'allure bénigne :
  - Hémogramme, CRP, VS
  - Radiographie thoracique
  - Echographie abdominale
  - Sérologies VIH (avec accord), toxoplasmose, EBV, maladie des griffes du chat *(Bartonella hensellæ)*, rubéole, CMV
  - Test cutané à la tuberculine ou interféron γ (QUANTIFERON®)
  - SI persistance au-delà de 3 semaines, discussion d'une ponction ou biopsie.
- **Avec signe d'alerte :**
  - Faire tous les examens complémentaires précités
  - Biopsie ganglionnaire à réaliser et pas de ponction à l'aiguille (résultats trop parcellaires).



Adénopathie sus-claviculaire



Adénopathie unique, inflammatoire

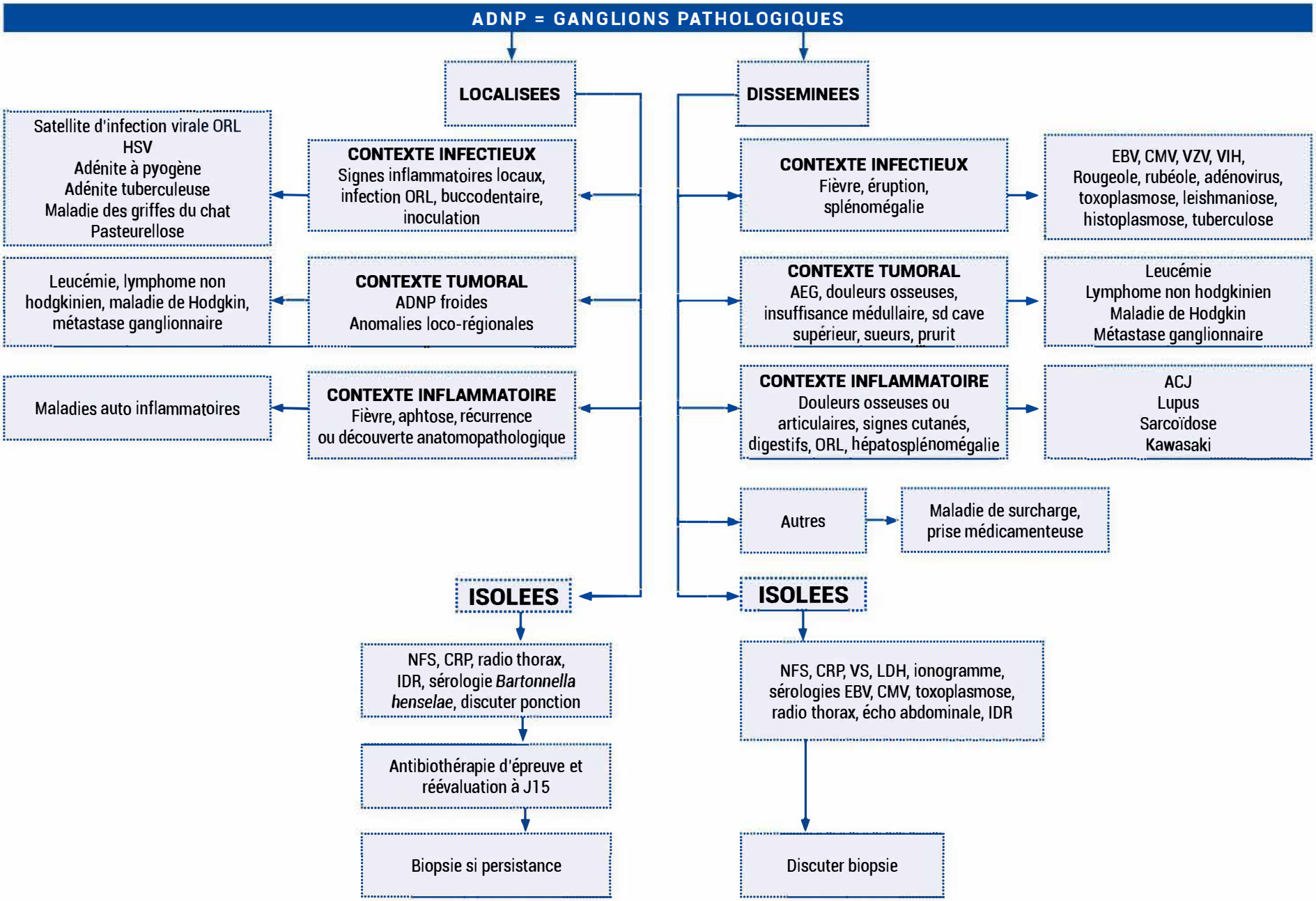
B. ADENOPATHIE UNIQUE, INFLAMMATOIRE

- NFS, CRP.
- Prélèvement bactériologique local.
- Discuter une ponction.
- Antibiothérapie empirique : amoxicilline-acide clavulanique. En effet, le plus souvent, c'est une infection (adénite) dont la porte d'entrée est ORL (rhinopharyngite, angine) ou dentaire.
- Si échec, penser à la maladie des griffes du chat, puis biopsie exérèse du ganglion afin d'éliminer une tuberculose, une maladie de Hodgkin ou un lymphome anaplasique à grande cellule.

C. ADENOPATHIES MULTIPLES ET DISSEMINEES

- NFS, frottis sanguin.
- Sérologie EBV, *HSV,* CMV, *Parvovirus* B19, rubéole, rougeole, adénovirus.
- Selon le contexte clinique et les 1ers résultats, un diagnostic sera évoqué et/ou un myélogramme, une ponction ou une biopsie seront envisagés.

© Editions Vernazobres-Grego



ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES attention avant de cocher
INDISPENSABLE Adénopathie(s) avec signe d'alerte = biopsie. **INADMISSIBLE** • Corticoïdes empiriques sans diagnostic = 0 • Ponction à l'aiguille dans adénopathie = 0. Les résultats sont trop parcellaires.	• Adénopathies disséminées possibles dans toxidermie (syndrome DRESS). • Sarcoïdose chez l'enfant à ne pas évoquer de 1ère intention.

PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

JE COCHE

TROIS **DIAGNOSTICS A REDOUTER :**
- **Hémopathie maligne**
- **Adénopathie satellite d'une tumeur solide**
- **Tuberculose.**

JE COCHE

QUATRE **signes d'alerte :**
- **Ganglions sus-claviculaires**
- **Ganglions volumineux fixés, durs**
- **Ganglions évoluant depuis plus de 3 semaines**
- **Ganglions avec altération de l'état général.**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

JE COCHE

- **Adénopathie d'allure bénigne : hémogramme, Imagerie, sérologie.**
- **Signes d'alerte : biopsie ganglionnaire.**

UE 6
Item 143

VACCINATIONS

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître les différents types de vaccins et les modalités d'administration.*
- *Connaître le calendrier vaccinal pour la population générale.*
- *Savoir programmer un rattrapage vaccinal.*
- *Adapter l'indication des vaccinations en fonction du risque individuel et collectif.*
- *Connaître les contre-indications et les principaux effets indésirables des vaccins.*
- *Argumenter la balance bénéfices/risques des principaux vaccins.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *BEH avril 2016 calendrier vaccinal.*

INTRODUCTION

- La vaccination est un acte de prévention primaire, protégeant un individu sain par l'acquisition d'une réponse immunitaire adaptée (primo-vaccination et, si besoin, injections de rappel).
- Cette protection conférée par les vaccinations a également un effet sur la collectivité en diminuant la circulation de l'agent infectieux dans le milieu extérieur.
- Elle procure donc, si le pourcentage d'individus vaccinés est suffisant (pourcentage variable d'une maladie à l'autre en fonction de la contagiosité), une protection de la population, étendue aux sujets non vaccinés. La vaccination a pu ainsi éradiquer la variole. Le médecin a donc un rôle de santé publique vis-à-vis de la vaccination : il a pour rôle de respecter le calendrier vaccinal, et de consigner les vaccins sur le carnet de santé (ainsi que leur numéro de lot).
- Le calendrier vaccinal est en perpétuel remaniement, afin d'adapter le schéma de protection en fonction des développements de la recherche, de l'épidémiologie et des situations à risque.
- Les vaccinations obligatoires en France sont la diphtérie, le tétanos et la poliomyélite. Les autres ne sont que « recommandées », ce qui ne veut pas dire qu'elles sont moins importantes.
- Les vaccins sont des médicaments comme les autres avec leur classe pharmacologique, leurs effets indésirables (fréquents) et leurs contre-indications (rares). Il n'existe toutefois pas de générique en vaccinologie.
- Le geste vaccinal doit être précédé d'informations précises, concernant le rapport bénéfice/risque, aux parents et aux patients.
- Nous ne parlerons pas du vaccin anti-rotavirus, qui n'est plus recommandé en 2016.

ADAGES ET DOGMES

- Horaires du vaccin antirougeoleux : 1ère dose à 12 mois, 2ème dose entre 16 et 18 mois.
- Vaccination antigrippale indispensable chez l'enfant à risque au-delà de 6 mois.
- Tous les vaccins inactivés peuvent être administrés en même temps ou à n'importe quel intervalle de temps.
- Un vaccin viral vivant peut être administré en même temps que des vaccins inactivés ou à n'importe quel intervalle de temps.
- Si plusieurs vaccins vivants doivent être administrés : soit le même jour, soit à un intervalle minimal d'un mois.
- Retard de vaccination : reprendre au stade où le calendrier a été interrompu.

Editions VG ©

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Les vaccins protègent contre les maladies bactériennes et virales. Aucun vaccin à ce jour ne protège d'une maladie parasitaire.
- Leurs modalités de production permettent de les distinguer en :

<table>
<tr><th>Type de vaccins</th><th>Vaccins vivants atténués</th><th colspan="6">Vaccins inactivés ou inerte</th></tr>
<tr><td rowspan="3">Protection Vis-à-vis de</td><td rowspan="3">Rougeole
Oreillons
Rubéole
Varicelle
Fièvre jaune
BCG
Grippe
Rotavirus (per os)</td><td>Vaccin complet à germes entiers</td><td colspan="5">Vaccin fractionné ou sous unité vaccinante</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Coqueluche entier
Hépatite A
Encéphalite à tiques
Poliomyélite
Rage</td><td>Antigènes protéiques</td><td>Polyosidiques non conjugués</td><td>Polyosidiques conjugués</td><td>Recom-binants</td><td>Pseudo particule ou réassortants</td></tr>
<tr><td>anatoxines anti-diphtériques et antitétaniques
coqueluche acellulaire</td><td>PNEUMO 23®
Méningocoque A et C
Typhoïde
Méningocoque A, C, Y, W 135</td><td>Haemophilus influenzae b
PREVENAR 13®
Méningocoque C
Méningocoque A conjugué
Méningocoque A, C, Y, W 135
Méningocoque B</td><td>Hépatite B</td><td>HPV</td></tr>
</table>

- Des adjuvants sont souvent nécessaires pour potentialiser la réaction immunitaire (hydroxyde ou phosphate d'aluminium, dérivés du squalène) et des conservateurs sont indispensables pour maintenir leur qualité biologique.

2- Physiopathologie

- Les deux grands types de vaccins sont les vaccins vivants atténués et les vaccins inactivés. Leur mode de fonctionnement est différent.
- Pour les vaccins inactivés, la vaccination consiste à introduire chez un individu une préparation antigénique dérivée de l'agent infectieux, de manière à lui faire produire une réponse immunitaire capable de le protéger contre l'infection ou d'en atténuer les conséquences.
- Pour les vaccins vivants atténués, la vaccination engendre une multiplication d'agents pathogènes dans l'organisme afin de développer une maladie atténuée, à l'origine du mécanisme immunogène.
- Rappel « naturel » permet le maintien de l'immunité vaccinale par contact itératif avec l'agent infectieux : l'agent infectieux continu de circuler (Hib par exemple), aucun rappel vaccinal nécessaire si >5ans ; l'agent infectieux circule peu (coqueluche), rappels vaccinaux tardifs nécessaires.
- La vaccination exploite la mémoire du système immunitaire, et sa meilleure réactivité (plus tôt, plus importante, plus efficace) lors d'un contact ultérieur avec l'agent infectieux lui permettra de prévenir des manifestations pathologiques.
- Les cellules présentatrices d'antigène (appartenant à la lignée des macrophages, cellules dendritiques) s'activent en présence du vaccin, le captent et le dégradent en peptides antigéniques qui activent les lymphocytes T auxiliaires CD4+ (TCD4).
- Les lymphocytes T cytotoxiques CD8 (TCD8) sont susceptibles de détruire des cellules infectées. Leur réponse aux antigènes et leur potentiel cytolytique sont stimulés par les TCD4 (cytotoxicité T-dépendante).
- Certains de ces lymphocytes T vont persister et seront le support de la mémoire immunitaire T-dépendante.
- Les cellules T CD4 et TCD8 à mémoire donnent très rapidement naissance à des taux élevés de nouvelles cellules auxiliaires ou cytotoxiques.
- Les lymphocytes B comportent des immunoglobulines, ou anticorps de surface, capables de distinguer les antigènes infectieux. Certains antigènes ont la capacité d'activer directement les lymphocytes B : réaction dite thymo-indépendante comme on le voit pour les antigènes d'enveloppes polyosidiques non conjugués.

- Dans la plupart des cas, les lymphocytes TCD4 reconnaissent ces structures antigéniques présentées à la surface de ces lymphocytes B et favorisent ainsi la sélection clonale et la différenciation de ces lymphocytes B en plasmocytes sécrétant des anticorps (surtout au début IgM). Une maturation d'affinité aboutit à la production d'IgG ainsi que de cellules B à mémoire. Ces dernières permettront, à l'occasion d'un nouveau contact vaccinal ou avec l'agent infectieux naturel, une réponse secondaire plus rapide et plus adaptée, sous forme d'IgG ou d'IgA à haut pouvoir protecteur. Cette réaction est dite thymo-dépendante.
- Ainsi, par la vaccination, on cherche à « avertir » l'individu, à lui permettre une mise en place plus rapide de moyens de défense spécifiques (anticorps spécifiques, réactions cellulaires adaptées) afin d'anticiper sur le développement de l'infection et de le protéger.
- DEUX moyens d'évaluer l'efficacité vaccinale : dosage des anticorps vaccinaux et mesure du nombre de sujets vaccinés protégés (= non infectés) après l'exposition à l'agent infectieux par rapport à la population non vaccinés. ECN 2016
- Les vaccins inactivés protéiques ou vaccins conjugués mettent en jeu la réaction thymo-dépendante : intervention des cellules T à mémoire et ascension des IgG protectrices avec protection durable.
- Les antigènes polyosidiques non conjugués induisent une réponse thymo-indépendante, à cellules B et à anticorps IgM et IgG très spécifiques. Mais la réponse immune est de courte durée avec un effet de rappel faible ou nul. L'efficacité de ces vaccins est faible chez les enfants de moins de 2 ans.
- Le calendrier vaccinal fait appel au niveau d'IgG transmis par la mère. Le nouveau-né est initialement protégé par les IgG maternelles dont les taux, à la naissance, sont variables selon les antigènes :
  - Nuls : coqueluche ; *Hæmophilus*
  - Faibles jusqu'à l'âge de 2 mois : tétanos ; diphtérie
  - Plus élevés jusqu'à l'âge de 1 an pour la rougeole.

1. APPLIQUER LE CALENDRIER DES VACCINATIONS EN FRANCE



© Editions Vernazobres-Grego

VACCINS	BASES IMMUNOLOGIQUES ET MICROBIOLOGIQUES	INDICATIONS	CONTRE-INDICATIONS	ACCIDENTS SPECIFIQUES	EFFICACITE/ TAUX DE SEROCONVERSION EN %	SCHEMA VACCINAL
BCG	Vaccin vivant atténué (souche Bacille Calmette-Guérin)	Non obligatoire, recommandé : – Enfants nés ou ayant séjourné dans un pays de forte endémie – Enfants dont au moins 1 des parents est originaire d'un de ces pays ou si l'enfant doit y séjourner plus de 1 mois – Enfants ayant des antécédents familiaux de tuberculose – Enfants résidant en Ile-de-France, en Guyane ou à Mayotte – Enfants dans toute situation jugée à risque d'exposition au bacille tuberculeux	Déficit immunitaire congénital ou acquis, en particulier VIH	Induration puis ulcération locale Adénite Bécégite localisée ou généralisée chez l'immunodéprimé	Evite 50% des tuberculoses pulmonaires 80% des tuberculoses méningées et autres formes sévères	1 seule injection, IDR prévaccinale à partir de 3 mois. Pas de revaccination Pas de contrôle IDR à 5 unités (TUBERTEST®) à titre systématique
DIPHTERIE TETANOS	Anatoxine	Obligatoire - A partir de 2 mois	0	Réaction fébrile	100%	2 doses à 2 et 4 mois 1er rappel à 11 mois Puis 6 ans, 11-13 ans, et 25 ans
POLIOMYELITE	Virus inactivé (Salk, Lépine)			0		
COQUELUCHE	Vaccin acellulaire à base d'antigènes	Recommandé à partir de 2 mois	Encéphalopathie évolutive : réaction sévère lors de la 1ère injection	Réactions sévères : encéphalopathie, convulsions, choc, cris persistants Réaction locale Fièvre parfois	80%	2 doses à 2 et 4 mois 1er rappel à 11 mois Puis 6 ans, 11-13 ans, et 25 ans
HÆMOPHILUS	Antigène de paroi bactérienne (polyosidique)		0	0	95%	2 doses à 2 et 4 mois 1 seul rappel à 11 mois
ROUGEOLE	Vaccin vivant atténué	Recommandé à partir de 12 mois	Immunodépression	Réaction fébrile possible entre J6 et J10 convulsions, thrombopénie, encéphalite rarissime	95%	2 doses 1ère à 12 mois 2ème entre 16 et 18 mois
OREILLONS				Exceptionnellement méningite lymphocytaire	99%	
RUBEOLE				Rarement arthralgie à J15	100%	Idem, rattrapage à 11-13 ans pour les filles

© Editions Vernazobres-Grego

VACCINS	BASES IMMUNOLOGIQUES ET MICROBIOLOGIQUES	INDICATIONS	CONTRE-INDICATIONS	ACCIDENTS	EFFICACITE/ TAUX DE SEROCONVERSION EN %	SCHEMA VACCINAL
HEPATITE B	Antigène d'enveloppe d'HBs (par génie génétique)	Recommandée à partir de 2 mois	Aucune Sclérose en plaques et maladie auto-immune dans la famille ne sont plus des contre-indications	0	Très bonne	3 doses à 2, 4 et 11 mois. Si nouveau-né de mère Ag HBs+ : immunoglobulines en salle de naissance et schéma à 3 injections (naissance – 1 mois – 6 mois) 2 doses séparées d'au moins 6 mois chez l'adolescent
PNEUMOCOQUE	Vaccin conjugué 13 valent avant 2 ans (PREVENAR 13®) Après 2 ans, vaccin polyosidique 23 valent (PNEUMO 23®)	Vaccin conjugué pour tous avant 2 ans Rattrapage pour les enfants de 2 à 5 ans non encore vaccinés atteints des pathologies suivantes : Asplénie fonctionnelle ou splénectomie Drépanocytose homozygote Déficits immunitaires Insuffisance rénale chronique ou syndrome néphrotique Traitement immunosuppresseur ou une radiothérapie Cardiopathie congénitale cyanogène ou insuffisance cardiaque Pneumopathie chronique (à l'exception de l'asthme, sauf les asthmes sous corticothérapie prolongée) Brèche cérébro-méningée Diabète Candidats à l'implantation ou porteurs d'implants cochléaires PNEUMO 23® pour tous les enfants de plus de 5 ans atteints des pathologies suivantes : – Asplénie fonctionnelle ou splénectomie – Drépanocytose homozygote – Syndrome néphrotique – Insuffisance respiratoire – Insuffisance cardiaque – Antécédents d'infection pulmonaire ou invasive à pneumocoque	0	0	Moyenne	2, 4 et 11 mois pour le 13 valent (injection supplémentaire à 3 mois pour les prématurés et nourrissons à risque) Rattrapage entre 2 et 5 ans : 2 injections de PREVENAR 13® à 2 mois d'intervalle, 1 injection de PNEUMO 23® 2 mois plus tard 1 dose puis rappel tous les 5 ans pour le 23 valent

MENINGOCOQUE A, C, Y, W	Méningocoque C conjugué Méningocoques A, C, Y et W : conjugué ou méningocoques A et C : antigène capsulaire non conjugué	Tous les enfants à l'âge d'1 an (rattrapage jusqu'à 24 ans) A partir de 2 mois pour le C / 6 mois pour le A+C / 1 an pour le ACYW, si : - Voyage en zone d'endémie - Sujets contacts d'infection - Splénectomie ou asplénie fonctionnelle - Déficit en fraction terminale du complément ou en properdine	0	0	Bonne	Nourrisson à risque < 1 an : 2 doses et un rappel au cours de la 2ème année Enfant > 1 an : 1 dose Enfant > 2 ans : vaccin polyosidique AC possible
MENINGOCOQUE B	Méningocoque B conjugué	- Epidémie ou hyperendémie. Pas de recommandation pour les sujets contacts de cas sporadiques d'IIM B en sus de la chimioprophylaxie. - Splénectomie ou asplénie fonctionnelle - Déficit en fraction terminale du complément ou en properdine ou greffe de cellules souches	0	0	Bonne	schéma vaccinal à 3 (2 + 1) ou 4 doses (3 + 1) selon l'âge
GRIPPE	Vaccin antigénique, redéfini chaque année à partir des 3 souches circulant le plus	Enfants > 6 mois atteints des pathologies suivantes : – Asthme, mucoviscidose – Cardiopathie congénitale avec retentissement, insuffisance cardiaque – Syndromes néphrotiques, néphropathies chroniques – Drépanocytose et thalassémie – Déficit immunitaire cellulaire – Diabète Entourage familial des nourrissons < 6 mois à risque de grippe grave Aspirine au long cours (syndrome de Kawasaki ou arthrite chronique juvénile)	Allergie à l'œuf : administration en fonction du degré d'allergie	Réaction fébrile	Bonne après l'âge de 18 mois Durée protection 1 an	1 dose à renouveler tous les ans (demi-dose avant 3 ans) (si primovaccination et < 9 ans, 2 injections à 1 mois d'intervalle) Vaccin atténué nasal non disponible
VARICELLE	Vaccin vivant atténué	Avant une greffe d'organe solide ou avant traitement immunosuppresseur Entre 12 et 18 ans si pas de varicelle antérieure. Si pas vacciné, les adolescents exposés à la varicelle, immunocompétents sans antécédent de varicelle ou dont l'histoire est douteuse, dans les trois jours suivant l'exposition à un patient avec éruption.	Immunodépression	Rash et réaction fébrile	Bonne	2 doses à au moins 1 mois d'intervalle
PAPILLOMAVIRUS	Anti-*HPV*-6, 11, 16 et 18	Toutes les filles entre 11 et 14 ans			Bonne	3 injections

MODALITES PRATIQUES

1- Paracétamol entourant le geste vaccinal

- D'une façon générale, il n'est pas recommandé de prescrire un antipyrétique avant ou pendant le geste vaccinal, car celui-ci et susceptible de diminuer la réponse immunitaire à certains antigènes.
- Par contre, dans certaines situations, comme les maladies convulsivantes, ils peuvent se justifier.
- Il n'est pas interdit de traiter une fièvre réactionnelle à un vaccin.

2- Conditions de conservation

- Les vaccins doivent être stockés à l'abri de la lumière, entre +2 et +8°C, sans être congelés, en évitant la porte du réfrigérateur et en surveillant leur date de péremption.
- Les réfrigérateurs, ne doivent pas servir à la conservation de produits alimentaires, et être équipés d'un thermomètre. Ils doivent être dégivrés régulièrement.

3- Conditions d'utilisation

- Avant injection :
  - Lavage des mains du vaccinateur
  - Désinfection de la peau du patient.
- Après l'injection :
  - Le jeter dans les containers appropriés
  - Le patient doit être surveillé, pendant quinze à vingt minutes .
- Avant 2 ans : voie IM dans la face antérolatérale de la cuisse, après 2 ans dans le deltoïde. Dérogation possible dans le deltoïde si > 1 ans, > 10 kg ou marche acquise même si théoriquement indiqué > 2 ans.
- Toute vaccination doit être notée dans le carnet de vaccination, en précisant la date, la marque, le lot, le nom du vaccinateur.

4- Vaccins combinés du calendrier vaccinal pour tous

- Vaccin trivalent : rougeole, oreillons et rubéole (pas de vaccin monovalent contre les oreillons et la rubéole).
- Vaccins quatre valences : diphtérie, tétanos, poliomyélite et coqueluche.
- Vaccins six valences : diphtérie, tétanos, poliomyélite, coqueluche, hæmophilus b et hépatite B.

5- Règles d'associations vaccinales

- Tous les vaccins inactivés (comme les vaccins HPV) peuvent être administrés en même temps ou à n'importe quel intervalle de temps (jours, semaines, mois).
- Un vaccin viral vivant peut être administré en même temps que des vaccins inactivés ou à n'importe quel intervalle de temps.
- Si plusieurs vaccins vivants comme la varicelle et la fièvre jaune doivent être administrés : soit le même jour, soit à un intervalle minimal de 1 mois.

2. CONSEILLER UNE VACCINATION ADAPTEE EN FONCTION DU RISQUE INDIVIDUEL ET COLLECTIF

A. RECOMMANDATIONS GENERALES

1- Conseiller la vaccination en fonction du risque individuel

- Les vaccinations permettent d'immuniser spécifiquement un enfant afin de le protéger contre un agent pathogène à un âge de grande vulnérabilité.
- Ainsi dès les premiers mois de vie, grâce à un calendrier vaccinal bien conduit le nourrisson sera protégé contre la coqueluche, la méningite à *Hæmophilus influenzæ b* ou à pneumocoque.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Conseiller la vaccination en fonction du risque collectif

- L'objectif de certaines vaccinations est d'obtenir une éradication d'une pathologie infectieuse sévère. C'est acquis pour la variole. Ce n'est pas encore le cas pour la rougeole ou la poliomyélite, par exemple.
- L'intérêt d'une vaccination collective largement pratiquée vise également à protéger tous les sujets non protégés face à une infection donnée : ces vaccins sont dits « altruistes » :
  - le vaccin anti-coquelucheux protège les adultes donc les nourrissons de moins de 3 mois
  - le vaccin pneumococcique conjugué par la réduction du portage chez l'enfant protège aussi les personnes âgées des infections sévères à pneumocoque.
  - Le tétanos ou le BCG ne sont pas altruiste.

B. RECOMMANDATIONS PARTICULIERES SUR UNE POPULATION CIBLEE

- Drépanocytose ou asplénie :
  - Aucune contre-indication même celles par vaccins vivants atténués (fièvre jaune)
  - Vaccination anti-grippale
  - Vaccination anti-pneumococcique : PREVENAR® pour la primo vaccination, PNEUMO 23® pour les rappels
  - Vaccination anti méningocoque A, C et B.
- Asthme et mucoviscidose : grippe (pas de PNEUMO 23® systématiquement)
- Syndrome néphrotique :
  - La règle est de ne pas vacciner en poussée
  - Lorsque les enfants sont sous corticothérapie, ils sont immunodéprimés
  - Les syndromes néphrotiques purs et primitifs : vaccinations antigrippale et antipneumococcique.
- Patients sous corticothérapie ou immunosuppresseurs :
  - Vaccination antigrippale
  - Vaccination antipneumococcique.
- Déficit en complément :
  - Vaccination antiméningococcique (dont le B)
  - Vaccination antigrippale
  - Vaccination antipneumococcique.
- Hépatopathies :
  - Vaccinations contre les hépatites A et B, grippe.
- Prématurés :
  - Injection supplémentaire de PREVENAR® (schéma 3 + 1 : 2, 3, 4 et 11 mois)
  - Vaccination antigrippale après l'âge de 6 mois si dysplasie broncho-pulmonaire
  - Immunoglobuline monoclonales anti-VRS : ce n'est pas une vaccination.
- Syndrome de Kawasaki :
  - Vaccin antigrippal si traitement au long cours par aspirine
  - Vaccins inactivés à distance (6 mois) de la phase aiguë de cette maladie à participation immunitaire
  - Si administration de fortes doses (2 g/kg) d'Ig par voie IV : différer les vaccins vivants de 11 mois.
- Adultes susceptibles de devenir parents dans les mois ou années à venir ou femme allaitante :
  - Vaccination contre la coqueluche (stratégie dite de cocooning).

RECOMMANDATIONS PROFESSIONNELLES : CF. QUESTION ADULTE

3. ARGUMENTER LES CONTRE-INDICATIONS ET EXPLIQUER LES COMPLICATIONS DES VACCINATIONS

A. CONTRE-INDICATIONS

- Les contre-indications des vaccins sont très limitées et spécifiques à certains types de vaccins et pour certains enfants.
- Un interrogatoire standardisé avant toute vaccination du patient ou des parents est la clé de voûte du dépistage des contre-indications, des précautions ou des motifs de différer une vaccination. SIX questions sont fondamentales :
  - Comment va votre enfant ces derniers jours ?
  - Présente-t-il des allergies à des aliments ou médicaments ?
  - A-t-il présenté des réactions lors d'une injection précédente ?
  - A-t-il des antécédents médicaux personnels ou familiaux ?
  - A-t-il reçu des transfusions ou des perfusions d'immunoglobulines au cours de la dernière année ?
  - S'il s'agit d'une adolescente : êtes-vous enceinte ou pensez-vous pouvoir l'être dans les prochains mois ?

1- Contre-indications définitives

- Une réaction allergique grave (telle qu'anaphylaxie) à une vaccination antérieure contre-indique uniquement le vaccin en cause.
- Déficits immunitaires sévères : vaccins vivants, BCG.
- Allergie vraie à l'œuf :
  - Fièvre jaune et encéphalite à tiques
  - Grippe en fonction du taux d'ovalbumine : à faire sous surveillance
  - Oreillons : pas de problème.
- Encéphalopathie évolutive ou encéphalopathie aiguë dans les 7 jours suivant un vaccin contre la coqueluche :
  - Coqueluche (même si c'est dans l'AMM des vaccins, cette contre-indication ciblait le vaccin entier qui n'est plus utilisé).

2- Contre-indications temporaires

- Infection évolutive grave : différer jusqu'à guérison.
- Injection d'immunoglobuline (pour syndrome de Kawasaki ou purpura thrombopénique immunologique et anticorps monoclonaux type SYNAGIS®) : pas de vaccins vivants pendant 11 mois.
- Grossesse : jamais de vaccins vivants (3 mois de contraception sont indispensables chez la femme en âge de procréer).
- Dermatose étendue évolutive : pas de BCG.
- Cancer évolutif, chimiothérapie ou traitement immunosuppresseur : pas de vaccins vivants.
- Corticothérapie orale > 2 mg/kg/jour ou > 20 mg/jour pendant > 14 jours : 1 mois après arrêt (pas de contre-indication temporaire si autre protocole de corticothérapie).

3- Fausses contre-indications

- Les situations suivantes permettent la vaccination avec les précautions habituelles (risques non augmentés), pour tous les vaccins :
  - Antécédents de réactions locales
  - Maladie aiguë peu sévère
  - Traitement antibiotique en cours
  - Convalescence
  - Exposition récente à une maladie infectieuse
  - Allergies non dirigées contre des composants du vaccin
  - Asthme
  - Eczéma
  - Diabète
  - Prématurité.

© Editions Vernazobres-Grego

B. COMPLICATIONS

- Il convient d'expliquer aux parents les complications éventuelles possibles.
- Tout effet secondaire doit être signalé à la pharmacovigilance.
- Complications locales au site d'injection :
  - Douleurs
  - Erythème
  - Induration
  - Tuméfaction.
- Complications régionales :
  - Adénites : BCG
  - Œdème étendu du membre vacciné : certains vaccins hexavalents.
- Complications générales :
  - Fièvre > 38°C
  - Irritabilité/somnolence/hypotonie, hyporéactivité/troubles du sommeil : exemple vaccin anticoquelucheux à germes entiers (d'où l'intérêt du vaccin anticoquelucheux acellulaire « bien toléré »)
  - Cris persistants dans les 48 heures post vaccinales
  - Convulsions
  - Purpura thrombopénique après ROR.
- Il n'existe aucun risque accru identifié de développer une SEP dans les années suivant une vaccination contre l'hépatite B (chez le nourrisson).
- Les adjuvants comme l'aluminium font débat et nourrissent les « anti-vaccinaux ». Aucun lien avec une « myofasciite à macrophage » n'a été démontré. Par contre, ils agissent sur plusieurs étapes de la réponse immune surtout pendant la présentation antigénique avec 4 avantages :
  - Accélération de l'immunité
  - Augmente l'immunité
  - Prolonge l'immunité
  - Améliore l'immunité.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Vaccin obligatoire : diphtérie, tétanos et poliomyélite. **INADMISSIBLE** • Confondre Ig, sérothérapie et vaccin = 0 • Vacciner un immunodéprimé sévère par BCG ou ROR = 0. • Proposer, pour un enfant normal, une vaccination à 3 mois = 0. Plus de vaccination à cette date dans le nouveau calendrier vaccinal, sauf pour le prématuré. • Arrêt du calendrier vaccinal, et reprise au début = 0.On reprend le calendrier là où on l'a laissé.	• Les enfants nés prématurément doivent être vaccinés en fonction de leur âge chronologique et non de leur âge corrigé. • Un retard ou un décalage dans le calendrier ne doivent pas faire reprendre tout le programme mais doivent conduire au "rattrapage" des vaccinations manquantes. • Deux vaccins HPV différents peuvent être recommandés. • Pas de vaccin pneumo 23 pour les asthmes : pneumopathie chronique (à l'exception de l'asthme, sauf les asthmes sous corticothérapie orale prolongée). • L'administration de Paracétamol précoce diminue la réponse des anticorps à certains vaccins comme les vaccins conjugués. • Le caractère obligatoire n'est pas lié à la gravité ni à la contagiosité mais à l'histoire. Jusqu'au début des années 60, les législateurs voulaient rendre tous les vaccins obligatoires. Ce fut le cas des premiers disponibles. • Les vaccins recommandés sont aussi importants que les vaccins obligatoires. • Fièvre jaune : il n'est plus recommandé pour les personnes âgées de 2 ans et plus de pratiquer un rappel de vaccination contre la fièvre jaune pour les résidents du département de la Guyane ou les personnes issues de la métropole qui y séjournent ou souhaitent s'y rendre, sauf cas particuliers. • Vaccination anti méningocoque B : épidémie ou hyperendémie. Pas de recommandation pour les sujets contacts de cas sporadiques d'IIM B en sus de la chimioprophylaxie.

CONNAITRE LE CALENDRIER VACCINAL POUR LA POPULATION GENERALE

JE COCHE

D, T, Coq, Polio, Hib, Hep B, Pneumocoque :
- **2 et 4 mois**
- **Rappel à 11 mois.**

ROR :
- **12 et 16-18 mois.**

Méningocoque C :
- **A partir de 1 an.**

HPV :
- **11-13 ans.**

SAVOIR PROGRAMMER UN RATTRAPAGE VACCINAL

JE COCHE

- **Reprendre le calendrier vaccinal là où il a été interrompu.**
- **Tous les vaccins inactivés peuvent être administrés en même temps ou à n'importe quel intervalle de temps.**
- **Un vaccin viral vivant peut être administré en même temps que des vaccins inactivés ou à n'importe quel intervalle de temps.**
- **Si plusieurs vaccins vivants doivent être administrés : soit le même jour, soit à un intervalle minimal de 1 mois.**

ADAPTER L'INDICATION DES VACCINATIONS EN FONCTION DU RISQUE INDIVIDUEL ET COLLECTIF

JE COCHE

DEUX objectifs d'un vaccin :

- **Protéger l'individu**
- **Protéger la population en réduisant la circulation de l'agent infectieux.**

JE COCHE

- **Drépanocytose (ou asplénie) et syndrome néphrotique :**
  - **Vaccination antigrippale**
  - **Vaccination antipneumococcique : PREVENAR® pour la primo vaccination, PNEUMO 23® pour les rappels.**
  - **Vaccin anti méningocoque A, B, C.**
- **Asthme et mucoviscidose : grippe.**

CONNAITRE LES CONTRE-INDICATIONS ET LES PRINCIPAUX EFFETS INDESIRABLES DES VACCINS

JE COCHE

CONTRE-INDICATIONS :

- **Allergie à l'œuf : fièvre jaune, grippe et encéphalite à tiques**
- **Encéphalopathie évolutive ou encéphalopathie aiguë dans les 7 jours suivant un vaccin contre la coqueluche : vaccin anti coqueluche.**

EFFETS INDESIRABLES :

- **Complications locales au site d'injection**
- **Complications régionales : adénites du BCG**
- **Complications générales :**
  - **Fièvre > 38°C**
  - **Trouble du comportement**
  - **Cris persistants dans les 48 heures post vaccinales**
  - **Convulsions**
  - **Purpura thrombopénique après ROR.**

UE 6
Item 144

FIEVRE

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer la cause. Conduire le diagnostic étiologique d'une fièvre aiguë.*
- *Connaître les indications et les modalités du traitement symptomatique d'une fièvre aiguë.*
- *Identifier les situations d'urgence et celles imposant l'hospitalisation d'un patient fébrile.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *AFSSAPS 2005 : mise au point sur la prise en charge de la fièvre chez l'enfant.*

INTRODUCTION

- La fièvre est le symptôme le plus fréquent en pédiatrie.
- Elle se définit comme une élévation de la température dépassant 38°C. Une fièvre est aiguë, si elle existe depuis moins de 5 jours chez le nourrisson et 7 jours chez l'enfant.
- Il convient de raisonner à 4 niveaux devant un nourrisson fébrile : rechercher une possible infection grave sous-jacente, considérer un terrain à risque, évaluer la possibilité d'une complication liée à la fièvre elle-même et traiter symptomatiquement la fièvre pour assurer un meilleur confort du nourrisson.
- Une infection bactérienne sévère sera d'autant plus à redouter s'il existe des signes de mauvaise tolérance : altération du teint, somnolence, cri plaintif et geignement, baisse de la réactivité, purpura, déshydratation, convulsions ou troubles de l'hémodynamique. Toutefois, la cause la plus fréquente est virale et bénigne.
- Les terrains à risque sont le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois, le drépanocytaire et l'immunodéficient, l'opéré récent, la comorbidité avec une défaillance viscérale ou l'enfant de retour d'un pays tropical.
- La fièvre peut se compliquer en elle-même de déshydratation, de convulsion dite crise fébrile et, exceptionnellement, d'une hyperthermie majeure (fièvre > 41°C, collapsus, défaillance multi-viscérale).
- Le traitement symptomatique est systématique, basé sur des mesures hygiéno-diététiques et un traitement antipyrétique par paracétamol en monothérapie.

ADAGES ET DOGMES

- Objectif unique de la prise en charge de la fièvre chez l'enfant : du confort de l'enfant tu te soucieras.
- Les mesures physiques aux parents tu prodigueras (et sur l'ordonnance tu les rappelleras !).
- Le niveau de la fièvre est indépendante de la gravité de son étiologie.

Editions VG ©

DEFINITION ET TERMINOLOGIE

1- Définition

- La fièvre est définie par une température rectale dépassant les 38°C.

2- Terminologie

- **Fièvre aiguë du nourrisson :**
  - Fièvre évoluant depuis moins de 5 jours.
- **Fièvre prolongée :**
  - Définie par la constatation d'une température centrale > 38°C, évoluant depuis au moins 1 semaine chez l'enfant et 5 jours chez le nourrisson. Elle ne doit pas être assimilée à une fièvre à répétition ou une fièvre périodique. Elle exige toujours un bilan étiologique en milieu hospitalier.
- **Fièvre périodique :**
  - Accès fébriles se reproduisant régulièrement de manière cyclique (la durée d'un cycle variant d'un sujet à l'autre), avec intervalle libre de tout symptôme.
- **Sepsis grave :**
  - Des troubles hémodynamiques dans une situation fébrile définissent un sepsis grave. Quand ces troubles persistent après une expansion volémique par sérum physiologique, cela devient un choc septique.
- **Syndrome d'hyperthermie majeure** = choc hémorragique avec encéphalopathie :
  - Ce syndrome est secondaire à une hyperthermie > 40,5°C atteignant 41 ou 42°C. Il associe *collapsus*, atteinte pluri-viscérale dominée par l'encéphalopathie. Biologiquement, il existe une acidose métabolique, CIVD, élévation des transaminases et surtout élévation très importante du taux des enzymes musculaires. Le pronostic de ce syndrome est lié à l'atteinte neurologique avec risques de séquelles et décès.
- **Fièvre d'origine dentaire :**
  - L'éruption dentaire ne doit pas être reconnue (même sous la pression des parents) comme une cause de fièvre > 38°C chez le nourrisson.
- La fièvre n'est pas synonyme d'infection, même si en pratique c'est le diagnostic le plus souvent retenu. On rencontre des fièvres métaboliques, inflammatoires ou médicamenteuses.

PHYSIOPATHOLOGIE

- L'hyperthermie est la conséquence soit d'une augmentation de la thermogenèse (exercice musculaire intense), soit d'une augmentation de la température extérieure, soit d'une diminution des pertes sudorales ou une insuffisance des apports hydriques (diminution de la thermolyse : coup de chaleur). Le point d'équilibre thermique n'est pas modifié.
- La fièvre est un déréglage du point d'équilibre thermique vers le haut. Ce dérèglement hypothalamique est secondaire notamment à l'effet pyrogène d'exotoxines (bactéries à Gram +) ou d'endotoxines (lipopolysaccharides des bactéries à Gram -). Ces facteurs pyrogènes interagissent avec des cytokines pro-inflammatoires : interleukine-1 surtout, IL-6, IL-11, TNF alpha et interférons. L'hypothalamus antérieur émet alors des influx nerveux pour élever la température centrale vers ce nouveau point d'équilibre. Les conséquences sont une vasoconstriction qui diminue la thermolyse et des frissons qui augmentent la thermogenèse.

EPIDEMIOLOGIE

- Chez le nouveau-né : redouter les germes de l'infection materno-fœtale.
- Chez le nourrisson de 1 à 3 mois :
  - Infections virales : *enterovirus* en été et en automne, VRS et virus *influenzæ* en hiver
  - Infections bactériennes : 5 à 10% de bactériémies potentiellement graves, se manifestent par une fièvre isolée.
- Chez l'enfant de plus de 3 mois, les viroses représentent la cause la plus fréquente. Les autres causes se répartissent en moyenne, selon l'ordre suivant : otite moyenne aiguë (20%), pyélonéphrite (10%), pneumopathie (8%), méningite (0,4%).

FIEVRE AIGUE

1. DIAGNOSTIQUER UNE FIEVRE AIGUE

A. OBJECTIVER LA REALITE DE LA FIEVRE

1- Evaluation de la fièvre en fonction du type de température prise

- Toute fièvre doit être chiffrée précisément :

Définition exacte des différentes températures normales et de la fièvre		
Type de température	Température normale	Fièvre
Rectale ou tympanique	36,6 à 37,9°C	A partir de 38,0°C
Axillaire	34,7 à 37,4°C	A partir de 37,5°C
Orale	35,6 à 37,5°C	A partir de 37,6°C

2- Rechercher d'emblée des circonstances exogènes imposant un nouveau contrôle de la température (1/4 d'heure plus tard)

- Exercice physique.
- Température extérieure élevée.
- Habillage excessif.
- Bain chaud.
- Déshydratation.
- Prise d'un repas chaud, d'un biberon ou d'une tétée chez le nourrisson.

B. INTERROGATOIRE

- Après avoir éliminé une pathologie nécessitant une mise en condition en urgence, un interrogatoire minutieux permettra de guider au mieux la suite de la prise en charge.

Les 10 questions à poser
– Données chiffrées de la température ? – Date et mode de début de la fièvre ? – Effet des médicaments antipyrétiques ? – Symptômes associés ? – Autres personnes malades dans l'entourage ? – Présence d'animaux à la maison et/ou morsures récentes (tiques, insectes, chiens, chats) ? – Chirurgie récente (des complications postopératoires sont à redouter de principe) ? – Vaccinations récentes ? – Voyage récent en zone d'endémie parasitaire ? – Prise de médicaments (antibiotiques, médicaments allergisants) ?

C. EXAMEN PHYSIQUE ET SIGNES ASSOCIES

- Un examen neurologique, la recherche d'un purpura et de troubles hémodynamiques seront réalisés dès l'arrivée de l'enfant.
- Dans un 2ème temps, la symptomatologie fonctionnelle pourra orienter vers un diagnostic étiologique.

© Editions Vernazobres-Grego

- Dans un 3ème temps, l'examinateur obéit aux 5 commandements d'un bon examen clinique :
  - Déshabiller complètement l'enfant
  - Examiner l'enfant en totalité sans se limiter au symptôme le plus bruyant
  - N'examiner la gorge et les oreilles qu'à l'issue de l'examen général
  - Se méfier des pièges diagnostiques : douleur projetée ou douleur à distance du foyer infectieux, abdomen difficile à examiner chez un enfant agité
  - Savoir revoir l'enfant ultérieurement et recommencer un examen clinique complet les jours suivants si la fièvre persiste.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

A. PRISE EN CHARGE EN FONCTION DE L'AGE

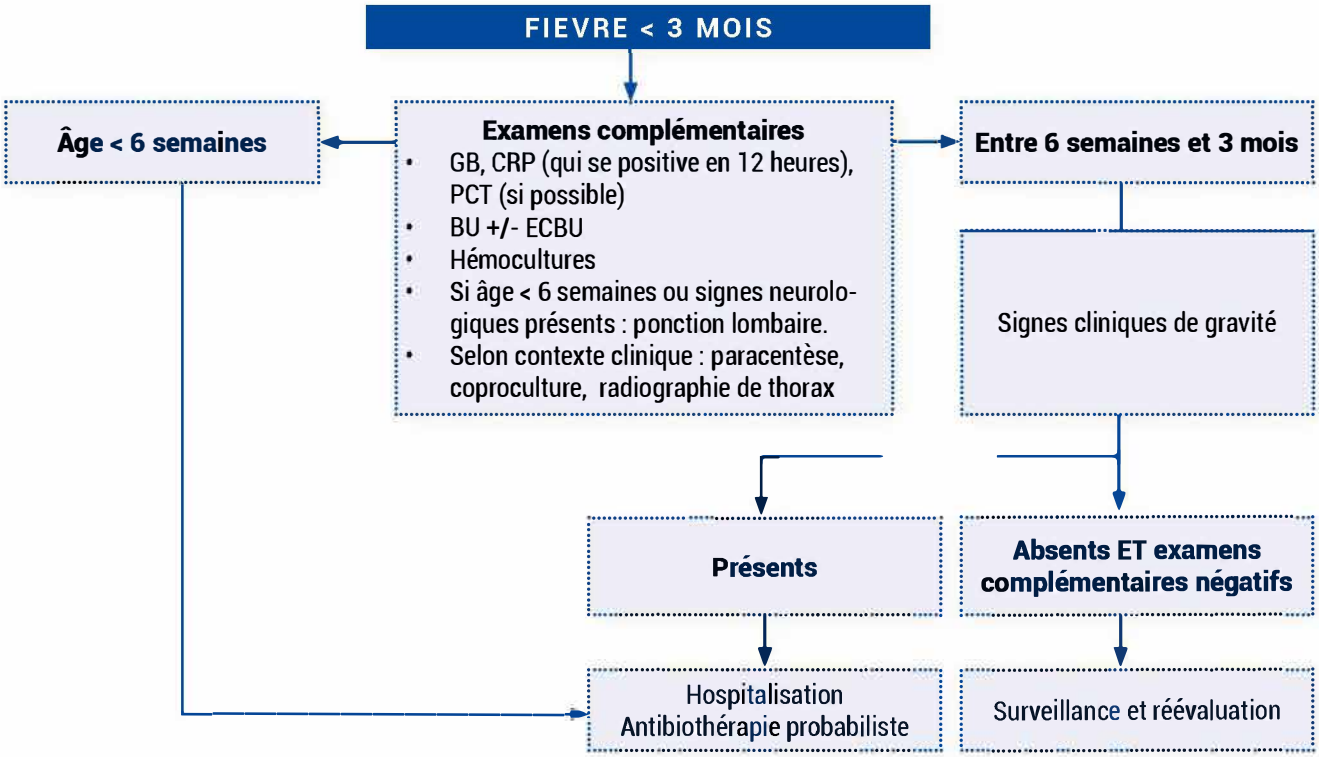
1- Fièvre chez le nouveau-né (< 28 jours) ou nourrisson < 6 semaines

- Toute fièvre doit être considérée comme une infection néonatale bactérienne jusqu'à preuve du contraire.
- Mais, le plus souvent, il existe une normothermie et parfois même une hypothermie.
- Même si une pyélonéphrite est diagnostiquée, une ponction lombaire est à réaliser chez tout nourrisson < 6 semaines fébrile.

Nouveau-né fébrile : hospitalisation et examens complémentaires systématiques.

2- Fièvre chez l'enfant entre 6 semaines et 3 mois

- La crainte est une infection materno-fœtale tardive.
- Signes cliniques de gravité* ou d'infection potentiellement sévère de 5 ordres :
  - Troubles du comportement : trouble de la vigilance, hypotonie, pleurs inconsolables, irritabilité
  - Troubles circulatoires : troubles de la coloration, de l'hémodynamique ou purpura
  - Troubles ventilatoires : détresse respiratoire
  - Troubles digestifs : ballonnement abdominal, difficultés d'alimentation, déshydratation aiguë
  - Douleurs à la mobilisation : os et parties molles.



Nourrisson entre 6 semaines et 3 mois fébrile : bilan systématique et hospitalisation selon le contexte.

3- Fièvre chez le nourrisson de plus de 3 mois

a-Le triptyque des urgences absolues

- Purpura ecchymotique ou > 3 mm de diamètre, nécrotique ou extensif
- Troubles hémodynamiques
- Troubles de la conscience.

b-Tolérance de la fièvre

- L'aspect est dit « toxique », en cas de mauvaise tolérance.
- L'altération de l'état général est souvent évidente dès l'inspection chez l'enfant. Chez le nourrisson, l'appréciation est parfois plus difficile. Il faut s'aider d'une grille de paramètres (moyen mnémotechnique = **FACYES**, « délit de sale gueule »).

	BONNE TOLERANCE	ASPECT TOXIQUE
Faciès	Vultueux	Pâle, cyanose péribuccale, cireux ou gris
Agitation	Non	Agitation excessive
Cris	Vigoureux	Geignement, cri faible ou cri aigu
h**Y**dratation	Normale	Yeux enfoncés, muqueuses sèches
h**E**modynamique périphérique	Téguments chauds, hémodynamique normale	Extrémités marbrées et froides, TRC > 3 s
Somnolence	Non	Oui

- **Complications propres à la fièvre du nourrisson :**
  - ***La déshydratation :***
    - Elle peut survenir en dehors de tout contexte de vomissements et/ou de diarrhée. On estime la perte d'eau liée à l'hyperthermie à 80 mL/m^2/degré au-dessus de 37°C. Cette perte sera souvent aggravée si personne ne lui propose à boire. S'ils existent, les troubles digestifs aggravent rapidement cette déshydratation.
  - ***La crise fébrile*** (convulsion hyperthermique) : 5% des enfants (impose l'élimination d'une infection neuroméningée).
  - ***Le syndrome d'hyperthermie majeure :*** tableau rarissime et gravissime avec T° > 40,5°C, *collapsus*, atteintes multiviscérales.

3. CONDUIRE LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE D'UNE FIEVRE AIGUE

1- Urgence extrême : une mise en condition est impérative avant un transfert en soins intensifs

- Purpura fébrile extensif :
  - Le purpura fébrile n'est pas pathognomonique d'un « *purpura fulminans* ». Le plus souvent, il est signe d'une virose… Mais la règle est de toujours se méfier d'un purpura fébrile.
- Troubles hémodynamiques (sepsis grave).
- Troubles de la conscience.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Hospitalisation systématique dans un contexte fébrile

- Purpura, troubles hémodynamiques ou troubles de la conscience.
- Age < 6 semaines.
- Signes cliniques de gravité entre 6 semaines et 3 mois.
- Fièvre mal tolérée quel que soit l'âge.
- Neutropénie sous chimiothérapie.
- Surveillance parentale limitée.

3- Bilan en urgence, en cas de critères de gravité

- Terrains à risque : âge < 3 mois, drépanocytose, syndrome néphrotique, déficit immunitaire, période postopératoire immédiate et comorbidités viscérales.
- Fièvre > 3 jours chez le nourrisson sans point d'appel, ou 5 jours à tout âge.
- Signes d'appel évidents en faveur d'une infection grave :
  - Fièvres algiques : méningite (OMA et pyélonéphrite aiguë possibles)
  - Fièvre + polypnée + toux : pneumopathie
  - Fièvre + douleurs à la mobilisation d'un membre : ostéo-arthrite infectieuse
  - Fièvre mal tolérée + éruption : rash d'infection bactérienne.
- Certaines formes cliniques sont des pièges :
  - Crampes douloureuses des jambes : signe clinique trompeur parfois précurseur de méningococcémie.
  - Douleurs abdominales très fébriles simulant un « ventre chirurgical » ou un syndrome méningé sans méningite imposent la recherche de pneumonie.
  - L'appendicite peut se manifester initialement par une boiterie fébrile (douleur de « *psoïtis* »).
  - Une dyspnée importante modérément fébrile chez un nourrisson doit faire redouter une myocardite (rechercher une hépatomégalie, un souffle, une tachycardie puis demander une radiographie thoracique avant l'échographie cardiaque). C'est un diagnostic différentiel avec la bronchiolite.
  - Une angine ulcéro-nécrotique ou une adénite qui persistent après un traitement bien conduit doivent faire craindre une hémopathie.

4- Fièvre avec point d'appel évident sans critères de gravité : traitement étiologique et symptomatique

- Le diagnostic est fortement évoqué par l'examen clinique.
- Exemple type : diagnostic d'otite détectée par l'otoscopie systématique.
- Attention, les infections ORL chez le nourrisson se manifestent volontiers par une symptomatologie digestive.

5- Fièvres isolées mal tolérées : bilan exhaustif pour un traitement ciblé

- Chez le nourrisson de plus de 3 mois et l'enfant, un bilan de 1ère intention est prescrit :
  - NFS
  - CRP, +/- PCT si possible
  - Bandelette urinaire +/- ECBU
  - Hémoculture si possible
  - Radiographie thoracique si :
    - CRP très élevée
    - Toux fébrile mal tolérée chez un nourrisson
    - Enfant + douleur violente abdominale + CRP élevée
    - Syndrome méningé sans méningite biologiquement (méningisme).
- Le diagnostic de pyélonéphrite aiguë est fréquent. En effet, 30% des pyélonéphrites ne s'expriment que par une fièvre nue. La bandelette urinaire (qui fait partie de l'examen clinique) chez le nourrisson de plus de 1 mois permet avec une bonne sensibilité de faire le diagnostic à compléter par un ECBU. Chez le nourrisson de moins de 1 mois, l'ECBU est indispensable, la bandelette urinaire n'étant pas fiable.

- Certaines pneumopathies à pneumocoque n'ont aucun signe respiratoire initial chez l'enfant. Chez le nourrisson, il existe le plus souvent une symptomatologie pulmonaire avec toutefois un faible rendement de l'auscultation pulmonaire (essayez de distinguer des crépitants chez un nourrisson qui hurle et pleure quand il voit une blouse blanche !!!!).
- La ponction lombaire est réalisée immédiatement en cas de convulsions avant 1 an, ou de mauvaise tolérance avec signe neurologique (apathie ou agitation). Elle peut être proposée dans un 2ème temps (selon le contexte), si le diagnostic n'est pas fait après le bilan initial.
- Une surveillance étroite est toujours préconisée.

6- Fièvre bien tolérée et isolée : **traitement symptomatique et surveillance en ambulatoire**

- L'examen clinique doit être répété car, dans la moitié des cas, le diagnostic n'est fait que 1 ou 2 jours après les 1ers symptômes cliniques.
- Dans les fièvres bien tolérées, l'hypothèse n°1 est celle d'une virose isolée. Un contexte épidémique, une rhinopharyngite, une éruption cutanée contemporaine sont en faveur de ce diagnostic. Si la fièvre élevée disparaît quand l'éruption apparaît, l'exanthème subit ou la roséole infantile est très probable.
- La BU, qui fait partie de l'examen clinique, est indiquée chez tout nourrisson fébrile depuis plus de 48 heures.
- Dans ce cadre, les examens complémentaires à visée étiologique sont le plus souvent inutiles.

4. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE DE LA FIEVRE

A. MESURES HYGIENO-DIETETIQUES

- Déshabillage partiel.
- Pièce qui ne dépasse pas 20°C (température optimale à 19°C).
- Majoration de l'hydratation :
  - Les besoins supplémentaires sont évalués en moyenne selon l'âge et le degré de la fièvre : 6 mois 30 mL, 1 an 40 mL, 2 ans 50 mL/jour pour tout degré au-dessus de 38°C. En fait, les boissons sont à proposer à volonté, fractionnées, sans forcer, en réveillant l'enfant 1 fois la nuit pour boire (et prendre son antipyrétique).
- Le bain à 2 degrés au-dessous de la température constatée n'est plus indiqué car il est peu efficace et dangereux (malaise lors d'une défervescence thermique rapide).

B. TRAITEMENTS MEDICAMENTEUX

- TROIS médicaments sont disponibles : paracétamol, ibuprofène, aspirine. Mais seul le paracétamol est à utiliser en pratique courante.
- Il faudra privilégier la voie orale par rapport à la voie rectale et vérifier que l'enfant n'a pas déjà absorbé d'antipyrétiques (risque d'intoxication au paracétamol) :
  - Paracétamol 60 mg/kg/jours réparti en 4 prises en continu les 24 à 48 premières heures (si T° > 38,5°C).
  - Paracétamol par voie IV si nécessaire : 30 mg/kg si âge < 1 an ou 60 mg/kg/jours si âge > 1 an réparti en 4 prises.
- L'ibuprofène 30 mg/kg/jour = médicament de 2nde intention, si âge > 3 mois :
  - Seule une fièvre mal tolérée malgré un traitement bien conduit pendant au moins 24 heures nécessite une réévaluation médicale pouvant conduire à l'ajout de l'ibuprofène
  - Toujours mettre en garde les parents à propos des complications éventuelles (hémorragie digestive, asthme, infection des tissus mous et insuffisance rénale).
  - Contre-indiqué en cas d'éruption qui risque de se surinfecter (molécule anti-inflammatoire à l'origine de dermo-hypodermite ou fasciite qui peuvent être mortelles, en particulier lors de varicelle).
- Aspirine 80 mg/kg/jour : quasiment plus utilisée en pédiatrie sauf dans des indications marginales : maladies inflammatoires (arthrite juvénile, syndrome de Kawasaki). Risque potentiel rarissime de syndrome de Reye (encéphalopathie hépatique) en cas de varicelle.

© Editions Vernazobres-Grego

C. EVALUATION DE LA COMPLIANCE PARENTALE

- Cette évaluation fait partie intégrante du traitement. Certaines recommandations doivent être données aux parents, quant aux signes présentés par l'enfant imposant une nouvelle consultation.
- Le traitement est à proposer systématiquement pendant les 24 à 48 premières heures de fièvre. Il est normal que la fièvre persiste quelques jours car l'infection virale, le plus souvent en cause, ne bénéficie d'aucun traitement étiologique.
- Bien expliquer que le traitement ne prévient pas les complications de la fièvre et qu'une virose peut entraîner de la fièvre pendant 48 heures.

Liste de signes repérables par les parents, imposant une nouvelle consultation :

- Fièvre > 40°C malgré le traitement
- Pleurs inconsolables ou changement net de comportement
- Pleurs ou sensation douloureuse à la mobilisation de l'enfant
- Enfant difficile à réveiller
- Raideur du cou
- Taches qui ne s'effacent pas à la pression
- Convulsions
- Respiration inhabituelle
- Vomissements à répétition
- Diarrhée
- Prise alimentaire difficile
- Yeux creux, enfoncés ou langue sèche.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Fièvre < 3 mois = bilan systématique. • Objectif du traitement de la fièvre chez l'enfant : assurer son confort. • Rechercher un purpura devant toute fièvre de l'enfant. • Fièvre au retour de voyage : paludisme. **INADMISSIBLE** • AINS en première intention = 0. Prescription à éviter. • Traitement de la fièvre qui prévient les crises fébriles = 0.	• Attention aux signes cliniques trompeurs précurseurs de sepsis grave à méningocoque : crampes douloureuses des jambes avec refus de la marche. • Des douleurs abdominales très fébriles simulant un « ventre chirurgical » ou un syndrome méningé sans méningite imposent la recherche de pneumonie. • Le niveau de la fièvre n'est pas corrélé à la gravité de son étiologie (fièvre virale parfois à 40°C et fièvre d'origine bactérienne à 38,5°C). • La VS n'est pas fiable chez le nourrisson. • La CRP n'augmente qu'après 12 heures d'infection. • L'éruption dentaire n'est pas une cause de fièvre à retenir. • La PL reste systématique avant 6 semaines, même si ECBU+ car pyélonéphrite peuvent masquer une méningite. • Paracétamol iv : 30 m/kg/j chez l'enfant de moins de 1 an ou 10 kg (donc 60 en iv si plus de 1 an). • Paractétamol *per os* : 60 mg/kg/j pour tous.

DIAGNOSTIQUER LA CAUSE. CONDUIRE LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE D'UNE FIEVRE AIGUE

JE COCHE

TROIS urgences extrêmes : **mise en condition et transfert en soins intensifs**

- **Purpura fébrile extensif**
- **Troubles hémodynamiques**
- **Troubles de la conscience.**

JE COCHE

TROIS contextes imposant un diagnostic étiologique en urgence

- **Terrain à risque**
- **Fièvre > 3 jours chez le nourrisson sans point d'appel, ou 5 jours à tout âge**
- **Signes d'appel évidents en faveur d'une infection grave :**
  - **Fièvres algiques : méningite (OMA et pyélonéphrite aiguë possibles)**
  - **Fièvre + polypnée + toux : pneumopathie**
  - **Fièvre + douleurs à la mobilisation d'un membre : ostéo-arthrite infectieuse**
  - **Fièvre mal tolérée + éruption : rash d'infection bactérienne.**

JE COCHE

TROIS conduites à tenir devant la fièvre selon le contexte :

- **Fièvres isolées mal tolérées : bilan exhaustif pour un traitement ciblé**
- **Fièvre avec point d'appel évident sans critères de gravité : traitement étiologique et symptomatique**
- **Fièvre bien tolérée et isolée : traitement symptomatique et surveillance en ambulatoire.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET CELLES IMPOSANT L'HOSPITALISATION D'UN PATIENT FEBRILE

JE COCHE

TROIS situations d'urgence :

- **Purpura fébrile +/- troubles de la conscience**
- **Trouble hémodynamique dans un contexte fébrile : sepsis grave**
- **Terrains à risque : âge < 3 mois, drépanocytose, syndrome néphrotique, déficit immunitaire, période postopératoire immédiate.**

JE COCHE

SIX indications à l'hospitalisation :

- **Purpura, troubles hémodynamiques ou troubles de la conscience**
- **Age < 6 semaines**
- **Signes cliniques de gravité entre 6 semaines et 3 mois**
- **Fièvre mal tolérée quel que soit l'âge**
- **Neutropénie sous chimiothérapie**
- **Surveillance parentale limitée.**

CONNAITRE LES INDICATIONS ET LES MODALITES DU TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE D'UNE FIEVRE AIGUE

JE COCHE

- Un impératif : **traitement symptomatique toujours indiqué.**
- Un objectif : **améliorer le confort de l'enfant.**
- TROIS mesures hygiéno-diététiques : **ne pas sur-couvrir, aérer la pièce, faire boire le plus souvent possible.**
- **Un traitement médicamenteux en monothérapie de 1ère intention : paracétamol.**
- **Paracétamol : 60 mg/kg/j *per os* et IV si âge > 1 an et > 10 kg, 30 mg/kg/j si âge < 1 an.**

UE 6
Item 145

INFECTIONS NASO-SINUSIENNES DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître les différentes formes de sinusite et les explorations éventuellement nécessaires pour en étayer le diagnostic.*
- *Connaître les arguments cliniques permettant de distinguer une sinusite maxillaire aiguë d'une rhinite ou d'une rhinopharyngite.*
- *Prescrire le traitement approprié, antibiotique et/ou symptomatique, à un patient présentant une sinusite maxillaire aiguë.*
- *Diagnostiquer et connaître les complications et les principes du traitement d'une ethmoïdite aiguë du nourrisson et de l'enfant.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé, 2011. Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes.*

INTRODUCTION

- Les rhinopharyngites ont des symptômes très proches des rhino-sinusites. Le principal écueil est de ne pas diagnostiquer une rhino-sinusite purulente par excès alors qu'il s'agit d'une rhino-sinusite aiguë virale congestive contemporaine d'une rhinopharyngite. En effet, au cours d'une rhinopharyngite banale, l'aspect puriforme de la rhinorrhée est habituel pendant quelques jours et ne correspond pas forcément à une surinfection bactérienne. D'ailleurs, en cas de rhinopharyngite, l'antibiothérapie ne prévient pas la survenue de sinusite.
- Les rhino-sinusites sont des « chronopathologies ». On opposera les rhino-sinusites maxillaires qui compliquent une rhinopharyngite chez l'enfant de plus de 3 ans et l'ethmoïdite, tableau caractéristique et potentiellement grave du nourrisson.
- La rhino-sinusite maxillaire se manifeste souvent par une rhinopharyngite s'améliorant en quelques jours, puis se ré-aggravant vers le 6-7ème jour avec fièvre, exacerbation de la rhinorrhée, de la congestion nasale et de la toux.
- L'ethmoïdite est suspectée devant une altération de l'état général avec douleurs, érythème, gonflement des paupières débutant à l'angle interne de l'œil. Les complications potentielles de l'ethmoïdite en font toute sa gravité : méningite, empyème, abcès, thrombophlébite du sinus caverneux ou complications orbitaires. Une antibiothérapie parentérale à l'hôpital est indispensable, au contraire du traitement par amoxicilline *per os* dans les formes aiguës sévères de rhino-sinusite maxillaire.
- Les rhino-sinusites frontales ou sphénoïdales et les sinusites d'origine dentaire sont rares en Pédiatrie (et concernent le grand enfant et l'adolescent).
- Le scanner est réservé aux tableaux compliqués de rhino-sinusites aiguës maxillaires, mais systématique dans les rhino-sinusites frontales, sphénoïdales ou ethmoïdales.

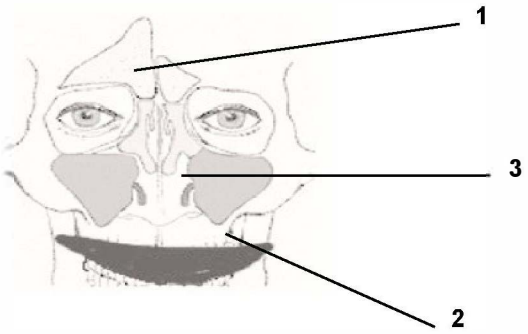
ADAGES ET DOGMES

- Ne jamais évoquer une rhino-sinusite alors que le sinus n'existe pas encore !
- Une rhinopharyngite qui dure plus de 10 jours, c'est une rhino-sinusite.
- Un gonflement de l'angle interne de l'œil, attention à l'ethmoïdite et sa complication orbitaire.
- Pas de radiographie standard dans les rhino-sinusites, le diagnostic est clinique.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- L'inflammation de la muqueuse d'un ou plusieurs sinus de la face répond à la définition de rhino-sinusite.
- Pour localiser les différents sinus, regardez les dessins ci-dessous.



1- Sinus frontal
2- Sinus maxillaire
3- Sinus ethmoïdal

2- Terminologie

Développement des sinus chez l'enfant :

- Les cavités sinusiennes se forment progressivement :
  - Les cellules éthmoïdales apparaissent dès les 1ers mois après la naissance
  - Les sinus maxillaires apparaissent à partir de l'âge de 3 ans : simple évagination de la muqueuse qui augmente progressivement en volume pour former une vraie cavité vers 7-8 ans
  - Les sinus frontaux vers 5-10 ans
  - Le sinus sphénoïdal vers 10-15 ans.

Rhino-sinusite ou sinusite ?

- Pour des raisons anatomiques et physiopathologiques, il convient de parler plutôt de rhino-sinusite maxillaire. En effet, il existe un *continuum* entre les sinusites aiguës congestives (virales) et les rhino-sinusites aiguës bactériennes caractérisées par la présence de pus dans les cavités sinusiennes.
- Une inflammation sinusienne survient probablement à chaque épisode de rhinopharyngite et guérit spontanément en même temps que cette dernière.
- Les formes les plus simples de rhino-sinusites maxillaires aiguës purulentes ont toutes les chances de guérir spontanément.

3- Physiopathologie

- L'évacuation du mucus sinusien se fait vers le nasopharynx, via un pertuis perméable. Ce drainage n'est plus possible en cas d'inflammation, d'autant plus que le mucus devient épais et que les mouvements ciliaires se font plus rares.
- L'épithélium sinusien est identique à celui des voies respiratoires hautes. Cela explique le *continuum* entre rhinopharyngite et rhino-sinusite.
- L'ethmoïdite se complique selon 5 stades évolutifs (classification de Chandler) :
  - Stade I : atteinte pré-septale avec œdème palpébral isolé
  - Stade II : atteinte orbitaire avec exophtalmie
  - Stade III : abcès sous-périosté avec exophtalmie et ophtalmoplégie partielle
  - Stade IV : abcès orbitaire avec exophtalmie, ophtalmoplégie complète, chémosis et diminution importante de l'acuité visuelle
  - Stade V : thrombose du sinus caverneux avec cécité, signes oculo-orbitaires controlatéraux avec réaction méningée et altération de l'état général.
- Les deux premiers stades constituent le stade fluxionnaire, les trois derniers le stade suppuré.

EPIDEMIOLOGIE

- Leur fréquence est mal évaluée, compliquant 5 à 10% des rhinopharyngites.
- La localisation maxillaire est la plus fréquente.
- Etiologie virale le plus souvent, parfois bactérienne : pneumocoque, *Hæmophilus influenzæ, Branhamella catarrhalis* ou staphylocoque doré. Les anaérobies sont parfois retrouvés dans les formes compliquées ou d'origine dentaire.

© Editions Vernazobres-Grego

RHINO-SINUSITE MAXILLAIRE

1. DIAGNOSTIQUER UNE RHINO-SINUSITE MAXILLAIRE AIGUE

A. CLINIQUE

- Tableau clinique initial de rhinopharyngite chez un enfant > 3 ans (7-10 ans le plus souvent).

- QUATRE signes évocateurs d'une rhino-sinusite bactérienne :
  - Fièvre élevée persistante au-delà de 3 jours d'évolution
  - Rhinorrhée postérieure muco-purulente
  - Pus au niveau du méat moyen : signe pathognomonique d'une rhino-sinusite maxillaire (mais cavité nasale bien difficile à examiner en pratique !)
  - Obstruction nasale
  - Œdème ou érythème du visage, inconstant.

- QUATRE signes confortent le diagnostic :
  - Sensation de tension de la face
  - Céphalées plus ou moins localisées
  - Toux parfois émétisante
  - Mauvaise haleine.

- DEUX tableaux sont identifiés :

	Rhino-sinusite aiguë sévère	Rhino-sinusite subaiguë (> 10 jours)
Température	> 39°C	< 39°C
Toux	+/-	++
Obstruction nasale	+	+
Rhinorrhée	Purulente	Claire ou purulente
Douleurs faciales ou céphalées	++	+
Œdème périorbitaire	+/-	0

B. IMAGERIE

Rhino-sinusite maxillaire aiguë = diagnostic clinique

1- Radiographie

- Il n'existe plus d'indication à réaliser l'incidence dite « de Blondeau ».

2- Scanner

- Indications :
  - Forme compliquée
  - Forme persistante malgré un traitement adapté.

C. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Rhinopharyngite :
  - Une rhinopharyngite évoluant depuis au moins 10 jours correspond à une rhino-sinusite maxillaire subaiguë.
- Corps étranger des fosses nasales.
- Rhino-sinusites chroniques :
  - Mucoviscidose à suspecter surtout si :
    - Polypose nasale
    - Infections répétées des voies aériennes supérieures et inférieures
    - Hypotrophie et diarrhée chronique.
  - Reflux gastro-œsophagien :
    - La pH-métrie des 24 heures établira le diagnostic.

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENT

1- Traitement symptomatique

- Traitement de la fièvre et de la douleur.
- Traitement de l'obstruction nasale :
  - La stase des sécrétions est levée par le mouchage et/ou les lavages de nez
  - La congestion des cornets et des méats peut être levée par des solutions hypertoniques
  - Anti-inflammatoires non stéroïdiens et corticothérapie inutiles.

2- Traitement antibiotique

- En cas de rhinopharyngite, l'antibiothérapie ne prévient pas la survenue de rhino-sinusite purulente.
- Pour les enfants sans facteurs de risque (type asthme, cardiopathie, drépanocytose), le bénéfice de l'antibiothérapie dans les formes subaiguës est controversé et une surveillance sous traitement symptomatique avec réévaluation à 3-4 jours est préconisée.
- Le traitement antibiotique est indiqué d'emblée dans les situations suivantes :
  - Formes aiguës sévères de sinusite maxillaire, évoquant une rhino-sinusite purulente
  - Tableau de rhinopharyngite se prolongeant au-delà de 10 jours sans signe d'amélioration ou se ré-aggravant secondairement sur terrain particulier : asthme, cardiopathie, drépanocytose.
- L'amoxicilline est à privilégier en 1ère intention.
- La durée du traitement est de 8 à 10 jours.
- D'autres antibiotiques peuvent être proposés dans les situations suivantes :
  - Association amoxicilline-acide clavulanique :
    - En cas d'échec du traitement d'une rhino-sinusite aiguë maxillaire par amoxicilline
    - En cas de rhino-sinusite aiguë maxillaire d'origine dentaire, rare chez l'enfant.
  - Cefpodoxime proxétil, en cas d'allergie vraie aux pénicillines, sans allergie aux céphalosporines.
  - Cotrimoxazole, en cas de contre-indication aux bêtalactamines (pénicillines et céphalosporines).

© Editions Vernazobres-Grego

ETHMOIDITE

1. DIAGNOSTIQUER UNE ETHMOIDITE

A. CLINIQUE

1- Tableau clinique initial : stade fluxionnaire

- Nourrisson ou jeune enfant (6 mois - 5 ans) le plus souvent.
- Contexte de rhinopharyngite purulente.
- Fièvre modérée.
- Douleurs cranio-faciales.
- Gonflement inflammatoire de la paupière supérieure débutant à l'angle interne de l'œil (avant de s'étendre à la paupière inférieure, puis à l'ensemble des 2 paupières).
- Ouverture des paupières possible.
- Ecoulement nasal unilatéral rare mais évocateur.
- L'absence d'issue de pus dans les fosses nasales lors de la pression sur le sac lacrymal permet d'éliminer une dacryocystite (infection du sac lacrymal).




Stade fluxionnaire

2- Stade suppuré ou extériorisé

- Altération de l'état général, faciès toxique.
- Fièvre élevée (39-40°C).
- Atteinte orbitaire avec chémosis et exophtalmie.
- Complications à rechercher systématiquement.




Ethmoïdite aiguë extériorisée

3- Diagnostics différentiels

Fièvre	Œdème	Diagnostics
Absente	Paupières supérieures et inférieures	 **Piqûre d'insectes (syndrome de Skeeter)**
Absente ou peu élevée	Paupières supérieures et inférieures	 **Conjonctivite aiguë**
39°C	Angle interne de l'œil	 **Ethmoïdite aiguë**
Absente ou peu élevée	Paupière inférieure	 **Dacryocystite aiguë Nouveau-né ou post-traumatique**
39°C	Porte d'entrée de l'infection	 **Staphylococcie maligne de la face**
Présente	Joue	**Cellulite dentaire**

© Editions Vernazobres-Grego

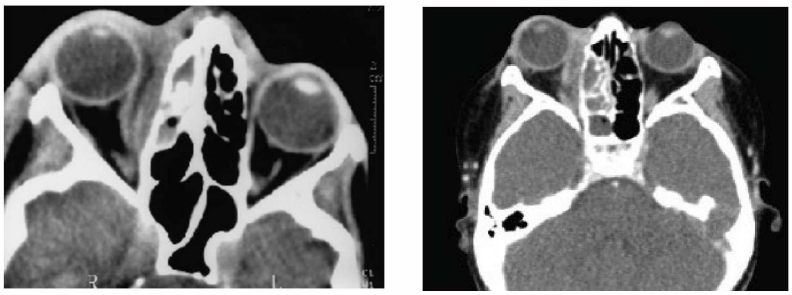
B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Bilan biologique : NFS, CRP, hémoculture, ionogramme sanguin, glycémie, ponction lombaire si contexte clinique évocateur.
- Scanner systématique pour faire le bilan des lésions et des complications.

2. COMPLICATIONS

1- Abcès sous-périosté

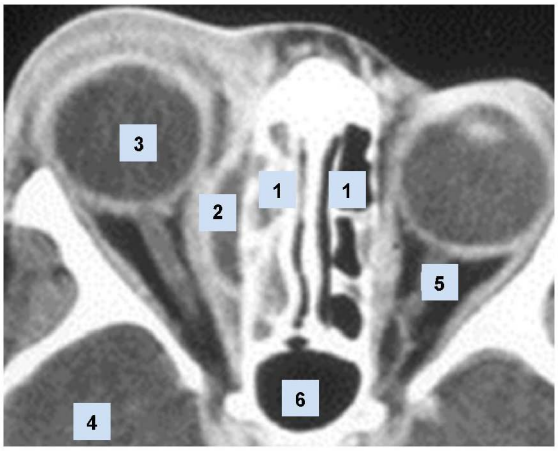
- Imagerie :
  - Destruction et fragmentation osseuse au scanner
  - Obscurcissement de la graisse des parties molles adjacentes en IRM.



Scanner : opacité ethmoïdale droite avec abcès sous-périosté refoulant le globe oculaire

2- Complications orbitaires des ethmoïdites

- L'ethmoïdite se complique selon 5 stades évolutifs (classification de Chandler) cf. Physiopathologie
- Dermo-hypodermite en avant de la cavité orbitaire → exophtalmie → abcès sous-périosté → abcès intra-coniques (à l'intérieur du cône orbitaire, espace contenant le nerf optique et limité par les muscles oculomoteurs), et parfois thrombophlébite du sinus caverneux.



1- Sinus ethmoïdal (rhino-sinusite ethmoïdale droite)
2- Abcès sous-périosté (hyperdensité périphérique et contenu hypodense)
3- Globe oculaire droit avec exophtalmie
4- Cortex cérébral
5- Nerf optique
6- Sinus sphénoïdal

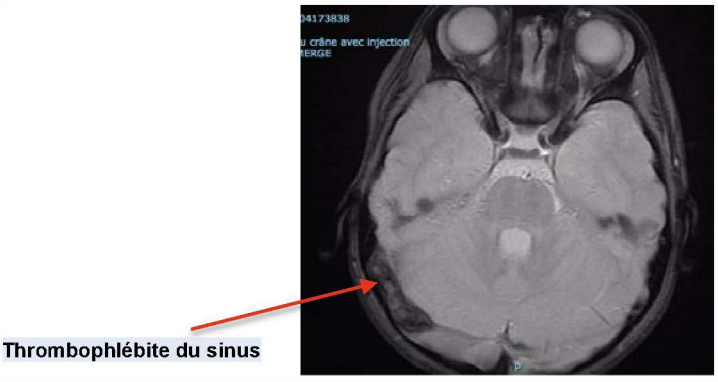


Chémosis conjonctival
Œdème des paupières
Exophtalmie bilatérale

- TROIS signes de gravité extrême (**AMI**) :
  - **A**nesthésie cornéenne
  - **M**ydriase
  - **I**mmobilité oculaire.
- Prise en charge ORL et ophtalmologique en urgence.

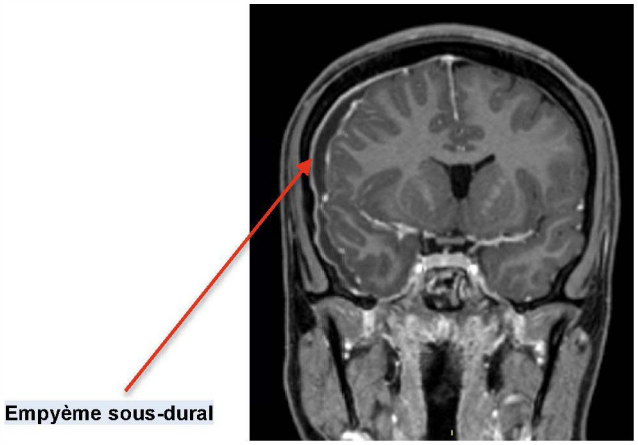
3- Thrombophlébite du sinus caverneux

- Origine : rhino-sinusites aiguës ou cellulites de la joue, de la lèvre supérieure ou du nez.
- Signes unilatéraux, puis se bilatéralisant en quelques heures : altération de l'état général avec pics fébriles, syndrome méningé, céphalées, douleurs oculaires, exophtalmie, œdème palpébral, chémosis, paralysie oculomotrice, baisse d'acuité visuelle, AVC septique.
- Examens complémentaires :
  - Fond d'œil : signes de dilatation veineuse, zones d'infarcissement rétinien
  - Scanner en urgence puis IRM avec injection de gadolinium : élargissement du sinus caverneux, rehaussement hétérogène du thrombus et éventuelle thrombose des veines de voisinage.



4- Empyème sous-dural

- **Signes :** symptômes d'hypertension intracrânienne.
- **Imagerie :** visualisation du foyer infectieux sinusien et de la zone sous-durale infectée.



5- Abcès intracrânien

- **Signes** : identiques à ceux de l'empyème + signes de localisation neurologique.
- **Imagerie** : masse intracérébrale arrondie avec rehaussement périphérique en anneau en regard du foyer sinusien.

6- Méningite purulente

- Ponction lombaire à faire précéder d'un scanner afin d'éliminer un abcès intracérébral qui imposerait de différer la ponction lombaire.

© Editions Vernazobres-Grego

3. PRINCIPE DU TRAITEMENT

- Traitement symptomatique :
  - Antipyrétiques et antalgiques
  - Lavages pluriquotidiens des fosses nasales au sérum physiologique.
- Stade fluxionnaire :
  - Amoxicilline-acide clavulanique *per os*
  - Surveillance ambulatoire.
- Stade suppuré :
  - Hospitalisation
  - Antibiothérapie active sur l'*Hæmophilus influenzæ,* le pneumocoque (surtout) et le staphylocoque doré
  - Amoxicilline-acide clavulanique : intraveineux jusqu'à apyrexie, puis relais *per os* pendant 1 à 3 semaines en fonction de l'évolution.
- Traitement chirurgical :
  - Abcès sous-périosté : chirurgie éventuelle d'exérèse de séquestres osseux infectés
  - Abcès orbitaire intra-conique : drainage orbitaire en urgence
  - Thrombophlébite du sinus caverneux : chirurgie urgente de drainage de l'infection et de décompression du nerf optique.

TABLEAU FLASH

TOUTE RHINO-SINUSITE PEUT ETRE A L'ORIGINE DE COMPLICATIONS

Sinusite	Ethmoïdale	Maxillaire	Frontale	Sphénoïdale
Age	Nourrisson ou jeune enfant (6 mois-5 ans)	Enfant > 3 ans	Enfant > 10 ans	Grand enfant et adolescent
Signes	• Fièvre élevée • Altération de l'état général • Douleurs et gonflement de la paupière supérieure débutant à l'angle interne de l'œil • Ecoulement nasal rare	• Rhino-sinusite maxillaire aiguë sévère : fièvre > 39°C plus de 3 jours, céphalées, rhinorrhée purulente, œdème jugal, congestion nasale • Rhino-sinusite subaiguë : toux, rhinorrhée purulente, obstruction nasale > 10 jours sans amélioration clinique	Céphalée frontale fébrile, augmentée par la position penchée en avant	Céphalées unilatérales, rétro-orbitaires, fièvre, rhinorrhée purulente
Indications du scanner	Systématique	• Forme compliquée • Forme persistante malgré un traitement adapté	Systématique	Systématique

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Ethmoïdite suppurée = hospitalisation, antibiotiques IV et scanner. • Ethmoïdite suppurée = redouter la complication orbitaire. **INADMISSIBLE** • Radiographie (Blondeau) ou scanner dans une rhino-sinusite maxillaire simple = 0. • Rhino-sinusite maxillaire chez un nourrisson = 0. Ne pas parler de rhino-sinusite quand le sinus n'est pas encore pneumatisé.	• Aucun examen si rhino-sinusite maxillaire simple. • Anti-inflammatoires non stéroïdiens et corticothérapie inutiles. Les vasoconstricteurs par voie générale sont à éviter chez l'enfant, ils sont contre-indiqués chez l'enfant de moins de 12 ans. • Amoxicilline-acide clavulanique si : – Echec de traitement d'une rhino-sinusite aiguë maxillaire par amoxicilline – Rhino-sinusite aiguë maxillaire d'origine dentaire – Ethmoïdite. • Bilan étiologique dans les formes chroniques. Association rhino-sinusite chronique avec polypose nasale = test de la sueur. • Chez le nourrisson, seule l'ethmoïdite est possible parmi les rhino-sinusites. • Diagnostic différentiel de l'atteinte visuelle au cours d'une rhino-sinusite compliquée : – Thrombophlébite caverneuse – Névrite optique infectieuse (ostéite ou vascularite) – Exophtalmie et cellulite orbitaire – Neuropathie optique inflammatoire. • Recours à un avis ORL : – Ethmoïdite suppurée – Rhino-sinusites récidivantes ou chroniques – Rhino-sinusites compliquées. • Indications du scanner : – Rhino-sinusites compliquées – Ethmoïdite, rhino-sinusite sphénoïdale ou frontale – Rhino-sinusite persistante malgré un traitement adapté – Rhino-sinusites récidivantes ou chroniques après avis ORL.

CONNAITRE LES ARGUMENTS CLINIQUES PERMETTANT DE DISTINGUER UNE SINUSITE MAXILLAIRE AIGUE D'UNE RHINITE OU D'UNE RHINOPHARYNGITE

JE COCHE

Arguments cliniques d'une sinusite maxillaire aiguë :
- **Enfant > 3 ans.**
- **Fièvre > 3 jours.**

Diagnostic clinique, 3 critères :
- **Rhinorrhée purulente**
- **Douleurs faciales ou céphalées**
- **Obstruction nasale.**

Diagnostic différentiel :
- **Une rhinopharyngite évoluant depuis au moins 10 jours correspond à une rhino-sinusite subaiguë.**

PRESCRIRE LE TRAITEMENT APPROPRIE, ANTIBIOTIQUE ET/OU SYMPTOMATIQUE, A UN PATIENT PRESENTANT UNE SINUSITE MAXILLAIRE AIGUE

JE COCHE

Traitement symptomatique :
- **Traitement de la fièvre et de la douleur.**
- **Traitement de l'obstruction nasale.**

Indication de l'amoxicilline dans les rhino-sinusites maxillaires :
- **Formes aiguës sévères.**
- **Rhino-sinusites subaiguës uniquement si terrain particulier : cardiopathie, asthme, drépanocytose.**

DIAGNOSTIQUER ET CONNAITRE LES COMPLICATIONS ET LES PRINCIPES DU TRAITEMENT D'UNE ETHMOIDITE AIGUE DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

JE COCHE

Diagnostic :
- **Nourrisson ou jeune enfant.**
- **Inflammation de l'angle interne de l'œil.**
- **Fièvre et altération de l'état général.**
- **Scanner systématique.**

JE COCHE

Complications :
- UNE complication osseuse : **abcès sous-périosté.**
- UNE complication spécifique aux ethmoïdites : **complications orbitaires.**
- QUATRE complications intracrâniennes :
  - **Méningite purulente**
  - **Empyème sous-dural**
  - **Abcès cérébral**
  - **Thrombophlébite du sinus caverneux.**

JE COCHE

Principes du traitement :
- **Hospitalisation et amoxicilline-acide clavulanique IV si stade suppuré.**
- **Antibiothérapie *per os* et surveillance ambulatoire si stade fluxionnaire.**
- **Traitement chirurgical des complications orbitaires.**
- **Complications à redouter : hospitalisation en urgence.**

Les références :

- *Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé, 2011. Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes.*
- *Société Française de Radiologie. http://www.has-sante Guide du bon usage des examens d'Imagerie médicale, 2006.*

UE 6
Item 146

ANGINES RHINOPHARYNGITES

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Connaître des principales formes cliniques des angines, leurs agents étiologiques et leurs complications.*
- *Connaître l'utilisation appropriée du test de diagnostic rapide (TDR).*
- *Savoir prescrire le traitement approprié, antibiotique (P) et/ou symptomatique, à un patient présentant une angine ou une rhinopharyngite.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *GPIP SPILF 2011 : antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes de l'enfant.*

INTRODUCTION

- La rhinopharyngite est une infection virale : elle ne requiert donc pas d'antibiotique.
- Le caractère purulent des sécrétions, l'existence d'une fièvre ou d'adénopathies ne sont pas synonymes d'infection bactérienne et ne justifient donc pas la prescription d'antibiotiques. Le traitement est uniquement symptomatique : désobstruction rhinopharyngée, antipyrétiques et éviction du tabagisme passif.
- L'angine est une pathologie souvent virale, très fréquente, dont le traitement systématique par antibiotiques ne doit donc pas être « automatique » sous peine d'un impact écologique délétère. Devant une angine, la première question à se poser est donc celle de son origine virale ou bactérienne. Aucun signe clinique ne peut répondre formellement à cette question.
- En présence d'une angine érythémateuse ou érythémato-pultacée, le SGA est la bactérie à suspecter. Le TDR (Test de Diagnostic Rapide) répondra avec une grande sensibilité (90%) et spécificité (95%).
- En cas d'angine pseudo-membraneuse, l'EBV est l'agent pathogène le plus souvent responsable, mais on craindra de principe la diphtérie s'il existe des facteurs de risque. L'angine ulcéreuse ou ulcéro-nécrotique, peut faire partie du tableau clinique d'une hémopathie qu'il faudra redouter de principe. Les angines vésiculeuses sont l'apanage des virus tels que les Coxsackies (herpangine) ou l'herpès.
- Il faut suspecter une complication infectieuse loco-régionale s'il existe une altération de l'état général, un syndrome septique sévère, une unilatéralisation des symptômes, un trismus, un torticolis, une tuméfaction latéro-cervicale, une inflammation cutanée ou une dyspnée.
- Le traitement est toujours symptomatique avec du paracétamol. En cas de TDR positif, l'antibiothérapie de choix est l'amoxicilline 50 mg/kg/j en 2 prises pendant 6 jours.

ADAGES ET DOGMES

- Moins de trois ans tu as, pas de strepto A.
- Les antibiotiques, c'est pas automatique… (Il n'est pas de moi celui-là !).
- L'EBV peut mettre l'amygdale dans tous ses états…
- La purulence des secrétions n'est pas synonyme de surinfection bactérienne.

Editions VG ©

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Le rhinopharynx est le « carrefour » des complications ORL : obstruction nasale, rhinosinusite et adénites.
- La respiration est uniquement nasale jusqu'à l'âge de 2-3 mois (après le nourrisson peut respirer par la bouche). Une obstruction nasale peut donc occasionner des troubles respiratoires et alimentaires chez le nouveau-né et le petit nourrisson.
- La rhinopharyngite est une atteinte inflammatoire du rhinopharynx : pharynx et fosses nasales en pratique. Elle est uniquement d'origine virale.
- Les muqueuses sinusienne et rhinopharyngée sont souvent atteintes simultanément. On ne parle plus de sinusite mais de rhino-sinusite. La différence d'ailleurs entre une rhinopharyngite persistante et une rhino-sinusite est bien difficile à faire !
- L'angine est une infection des amygdales palatines, voire de tout le pharynx.
- Elle est responsable d'une odynophagie fébrile. Il convient de différencier l'odynophagie (gène douloureuse à la déglutition) d'une dysphagie où s'y associe une sensation de blocage alimentaire.
- La majorité des angines est d'origine virale. Chez le nourrisson et l'enfant de moins de 3 ans, les angines observées sont généralement d'origine virale et le streptocoque n'est pas en cause, d'où l'inutilité du TDR et des antibiotiques.
- La scarlatine n'est rien d'autre qu'une angine à SGA avec sécrétion d'une toxine responsable de l'éruption.
- Les complications locales évoluent selon 3 stades : adénite, adénophlegmon (abcès profond localisé) et abcès avec envahissement des espaces adjacents. Dans ce dernier type, 3 localisations se distinguent chez l'enfant : abcès péri-amygdaliens compliquant les angines, abcès parapharyngés dans les suites d'une angine, d'adénite suppurée post pharyngite, de parotidite ou de mastoïdite, et enfin abcès rétro-pharyngés compliquant les rhinopharyngites.

ANGINES

1. DIAGNOSTIQUER UNE ANGINE

A. INTERROGATOIRE

On recherchera :

- Des signes généraux : fièvre, odynophagie.
- Un contage.
- Un voyage récent en Europe de l'Est et le statut vaccinal vis-à-vis de la diphtérie.
- Des antécédents d'allergie médicamenteuse à l'amoxicilline : on distingue les réactions tardives et bénignes, qui permettront de prescrire des céphalosporines, des critères d'allergie sévère contre-indiquant les pénicillines et imposant un traitement par macrolides (cf. item 182).

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Angine virale ou bactérienne ?

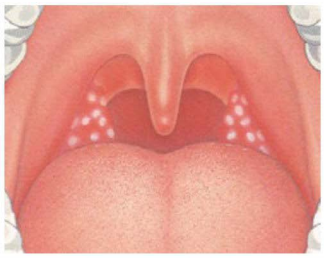
	Angine à SGA	Angine virale
Epidémiologie	– Surtout en hiver et début printemps – Pic d'incidence entre 5 et 15 ans	– Association à une maladie virale – A tout âge
Signes fonctionnels ou généraux	– Survenue brusque – Douleur pharyngée et odynophagie intense – Douleurs abdominales – Absence de toux – Fièvre élevée	– Début progressif – Odynophagie modérée – Présence de rhinite, enrouement, diarrhée – Toux – Fièvre fluctuante
Signes physiques	– Erythème pharyngé intense et exsudat – Adénopathies satellites sensibles – Rash scarlatiniforme – Purpura du voile (mais existe aussi volontiers dans les angines à EBV et à Coxsackies)	– Vésicules (herpangine ou gingivo-stomatite herpétiforme) – Eruption évocatrice d'une maladie virale (syndrome pieds-mains-bouche) – Conjonctivite

- Aucun score clinique n'est prédictif d'une étiologie bactérienne ou virale chez l'enfant.

2- Les angines érythémateuses et érythémato-pultacées : TDR

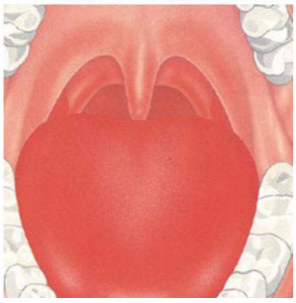
- 50% de ces angines sont d'origine virale.
- 25 à 40% des angines de l'enfant sont dues au SGA avec un pic d'incidence entre 5 et 15 ans.

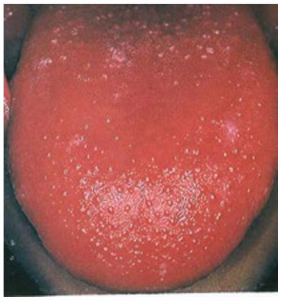
© Editions Vernazobres-Grego

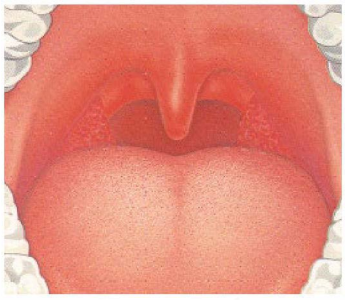

Angine à SGA


Angine érythémato-pultacée : SGA


Purpura du voile : SGA


Scarlatine

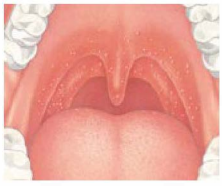

Glossite d'une scarlatine


Angine virale

3- Angines vésiculeuses : angines virales

- L'herpangine due au virus Coxsackie, avec vésicules rhinopharyngées postérieures (voile du palais). L'association à une éruption maculo-vésiculeuse ou vésiculeuse des mains et des pieds réalise le syndrome pieds-mains-bouche.

Herpangine







- L'herpès avec vésicules rhinopharyngées antérieures. L'association à un herpès labial, naso-génien associé ou non à une gingivostomatite est évocatrice.

Angine herpétique







4- Angines pseudo-membraneuses

- EBV : Le premier diagnostic à évoquer en fréquence, est l'angine à EBV, où il y a rarement un envahissement de la luette contrairement à la diphtérie.
- Diphtérie (*Corynebacterium diphteriæ*) :
  - Si et seulement si contexte d'un retour d'Europe de l'Est ET vaccination défectueuse
  - Fausses membranes, extensives, adhérentes, touchant la luette
  - Atteinte laryngée possible (le « croup laryngé »).
  - Une myocardite éventuelle conditionne le pronostic.



Angine diphtérique



Angine à EBV



Angine pseudo-membraneuse à EBV

5- Angines ulcéreuses

- TROIS étiologies à discuter :
  - MNI (l'EBV peut être responsable de tous les types d'angines)
  - Angines ulcéreuses des hémopathies (volontiers bilatérales)
  - Agranulocytose.
- TROIS étiologies rarissimes chez l'enfant :
  - Angine de Vincent
  - Tularémie
  - Syphilis (abus sexuel).

6- Angines ulcéro-nécrotiques : évoquer une hémopathie

7- Association d'une angine et d'un rash cutané

- Syndrome de Kawasaki.
- Allergie médicamenteuse.
- Infection à EBV traitée par Pénicilline A.
- Scarlatine et angine à SGA.
- Syndrome Pied-Main-Bouche (Coxsackie).

8- L'EBV peut être responsable de tous les types d'angine

- Angine érythémato-pultacée.
- Angine vésiculeuse.
- Angine à fausses membranes.
- Angine ulcéreuse.
- Association fréquente à une asthénie importante, une splénomégalie et des adénopathies.

C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Indications à réaliser un TDR : test clinique par bandelette réactive

- Il est recommandé de pratiquer un TDR chez tout patient de plus de 3 ans, ayant une angine érythémateuse ou érythémato-pultacée.
- Le score de Mac Isaac n'est pas validé chez l'enfant.
- Chez le nourrisson et l'enfant < 3 ans, la pratique de TDR est inutile (origine virale probable).
- Les TDR ont une spécificité 95% et une sensibilité > 90%. Les résultats sont disponibles en 5 minutes environ. Un TDR positif, confirmant l'étiologie du SGA, justifie la prescription d'antibiotiques.

© Editions Vernazobres-Grego

2- TROIS indications à réaliser un prélèvement de gorge

- L'angine pseudo-membraneuse suspecte de diphtérie.
- TDR négatif et facteurs de risques de RAA : antécédents personnels de RAA, notion de séjours en régions d'endémie de RAA et certains facteurs environnementaux (conditions sociales, sanitaires et économiques, promiscuité, collectivité fermée).
- Echec thérapeutique après 72 heures de traitement.
- La résistance du SGA aux macrolides est < 10%. Il n'existe donc plus d'indication à pratiquer un prélèvement de gorge avant de traiter par macrolides en cas d'allergie à la pénicilline.

3- Selon le contexte

- NFS à la recherche d'une leucose si angine ulcéro-nécrotique.
- Transaminases et sérologie EBV si suspicion d'infection à EBV.

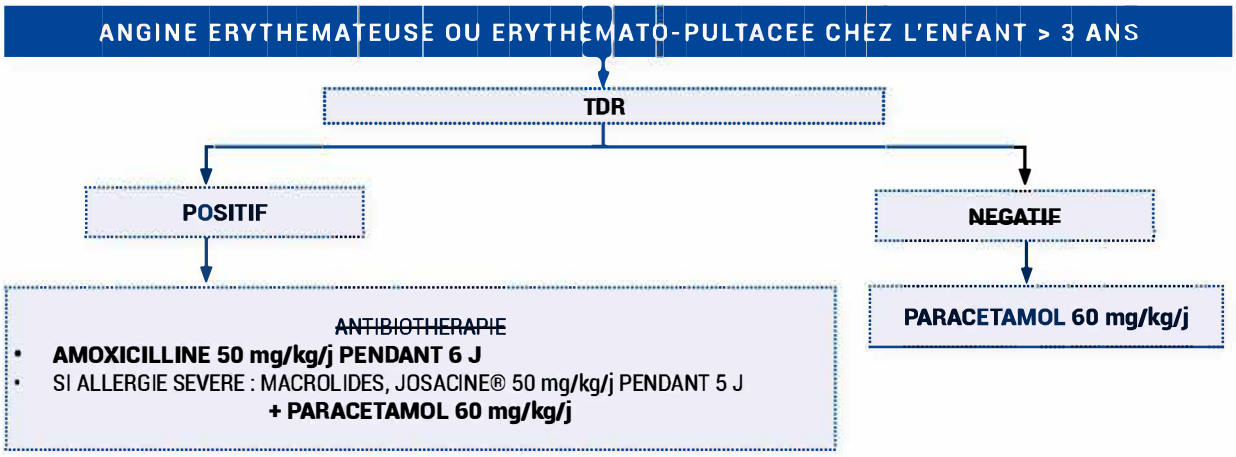
2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

- Antalgiques et antipyrétiques systématiques.
- Les anti-inflammatoires non stéroïdiens à dose anti-inflammatoire et les corticoïdes par voie générale ne sont pas recommandés.

B. TRAITEMENT ANTIBIOTIQUE SI ANGINE A SGA

- QUATRE intérêts du traitement antibiotique :
  - Accélération de la disparition des symptômes
  - Prévention des complications loco-régionales
  - Diminution de la dissémination du SGA à l'entourage (diminution du portage par éradication du SGA)
  - Prévention du RAA, mais pas de la Glomérulo Néphrite Aiguë (GNA).
- Il n'est pas recommandé de donner « à l'avance » au patient une prescription antibiotique compte tenu de l'utilisation des TDR en consultation. *Les antibiotiques, ce n'est pas automatique.*
- La mise en route du traitement peut être immédiate ou retardée jusqu'au 9ème jour après le début des signes, tout en maintenant l'efficacité de l'antibiothérapie sur la prévention du RAA. Le traitement précoce accélère la disparition des symptômes et réduit la période d'infectivité.
- Le SGA est toujours sensible à la famille des bêta-lactamines.
- Ordonnance :
  - Amoxicilline 50 mg/kg/j pendant 6 j en 2 prises par jour
  - Si allergie aux pénicillines sans allergie aux céphalosporines : cefpodoxime-proxétil (ORELOX®) : 8 mg/kg/j pendant 5 jours. Du fait d'une mauvaise acceptabilité et d'une mauvaise adhérence au traitement, les suspensions de céfuroxime-axétil ne sont plus recommandées. L'association amoxicilline-acide clavulanique et le céfixime n'ont pas d'indication dans l'angine
  - Si contre-indication à l'ensemble des bêta-lactamines (pénicillines et céphalosporines) : azithromycine ou josamycine (ZITHROMAX® 20 mg/kg/j : 1 dose poids en 1 prise pendant 3 jours sans dépasser la dose adulte ou JOSACINE® 50 mg/kg/j pendant 5 jours). Les macrolides ne sont pas indiqués en première intention. La pristinamycine ne fait plus partie des recommandations en raison d'une efficacité non prouvée dans l'angine streptococcique.
- La prise en charge d'une scarlatine non sévère non compliquée (traitement et éviction) est la même que celle d'une angine streptococcique.



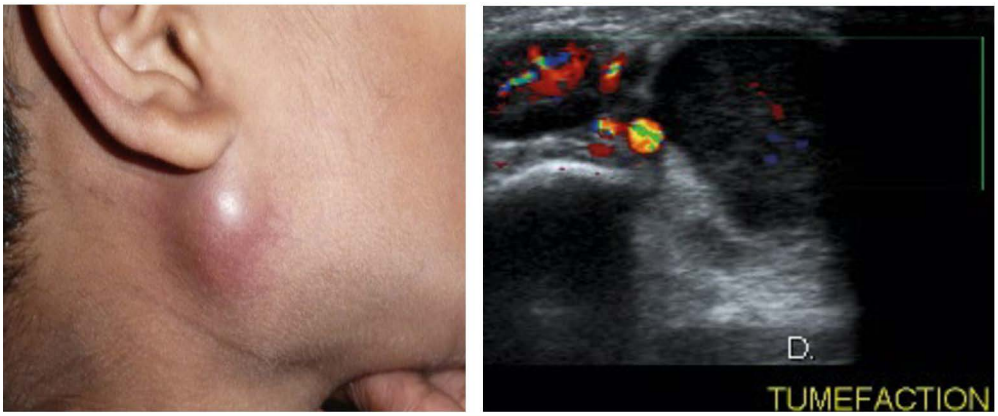
C. EVOLUTION SOUS TRAITEMENT

- Le plus souvent favorable en 3-4 jours même en l'absence de traitement.
- La persistance des symptômes (fièvre, odynophagie) doit faire évoquer :
  - Mauvaise compliance
  - Réinfection à partir de l'entourage
  - Rôle néfaste de la flore pharyngée qui détruit l'amoxicilline
  - Infection intercurrente
  - Complications.
- Il est rappelé que l'éviction doit être limitée à 48h de traitement antibiotique.
- Les rechutes à l'arrêt du traitement sont plus fréquentes : il n'y a pas de consensus concernant leur prise en charge.
- Angines dites récidivantes : survenue 3 fois par an pendant 3 ans ou 5 fois sur 2 ans.
- Amygdalite chronique : signes inflammatoires locaux (douleurs pharyngées, halitose, aspect inflammatoire des amygdales) et régionaux (adénopathies cervicales) persistant au moins 3 mois et ne répondant pas au traitement médical.
- Indications de l'amygdalectomie :
  - Hypertrophie amygdalienne bilatérale symptomatique (apnées du sommeil, obstruction oropharyngée, infléchissement pondéral ou trouble de la mastication et du langage)
  - Infections amygdaliennes récidivantes et l'amygdalite chronique ne répondant pas à un traitement médical bien conduit, et bien suivi
  - Récidive de phlegmon péri-amygdalien
  - Dans le même temps qu'une intervention pour drainage d'abcès parapharyngé.

D. COMPLICATIONS

1- Les complications suppuratives loco-régionales sont rares

- Adénite et adénophlegmon.

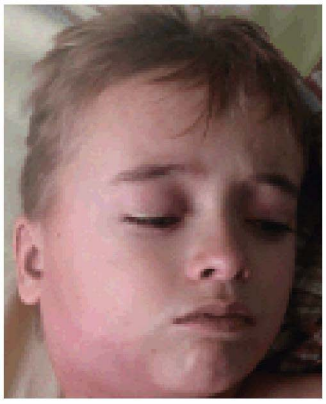


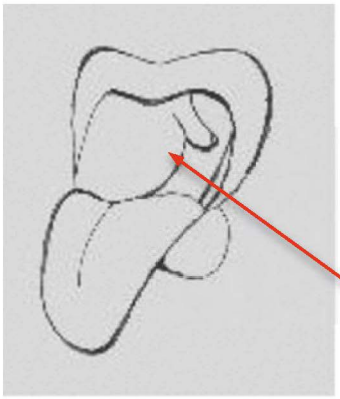
Aspect d'adénophlegmon sous angulo-maxillaire-droit. Aspect de cellulite localisée en regard

© Editions Vernazobres-Grego

- Il s'agit d'une suppuration d'un ganglion lymphatique de la chaîne jugulo-carotidienne.
- Apparition d'un torticolis douloureux, un empâtement cervical profond, avec syndrome fébrile, altération de l'état général.
- Syndrome de Grisel : torticolis douloureux fébrile suite à une complication ORL de l'angine risque de luxation C1-C2.

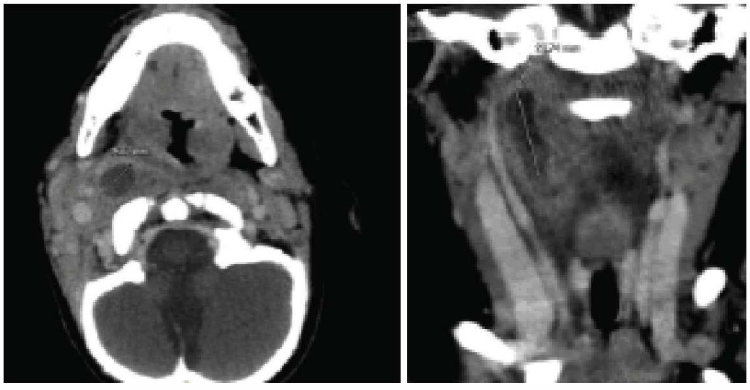
- Phlegmon péri-amygdalien :





- Le diagnostic de phlegmon péri-amygdalien doit être évoqué lors de l'anamnèse lorsqu'on retrouve une notion d'angine non ou mal traitée chez un enfant (âge moyen 11 ans).
- Stagnation de la fièvre puis élévation
- Syndrome oropharyngé : odynophagie unilatérale importante, trismus et aphagie
- Voix étouffée, dyspnée
- Otalgies réflexes
- Tuméfaction cervicale sans torticolis
- Examen endobuccal : luette et amygdales peu visibles, bombement en regard de l'amygdale atteinte, déviation de la luette
- Le diagnostic peut être confirmé par la ponction qui soulage la douleur et permet un prélèvement bactériologique.

- Abcès para-pharyngé = infection péripharyngienne :
  - Chez l'enfant de plus de 5 ans, dans les suites d'une angine, d'infection d'origine dentaire, d'adénite suppurée post pharyngite, de parotidite ou de mastoïdite
  - Pas de gonflement, mais douleurs cervicales
  - Imagerie indispensable pour préciser l'extension



- Complications graves si extension postérieure : érosion de la carotide, médiastinite, extension intracrânienne.

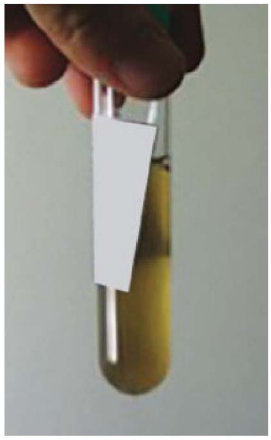
- Infections régionales :
  - Otite
  - Sinusite
  - Cellulite cervicale exceptionnelle chez l'enfant.

2- Complications générales exceptionnelles

- Erythème noueux.



- Glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique (10 à 20 jours après l'angine) :
  - Les GNA post-streptococciques ont rarement un point de départ pharyngé. Le risque semble être identique après une angine à SGA traitée ou non traitée.



Bouillon sale = glomérulonéphrite

- Rhumatisme articulaire aigu (15 à 20 jours après l'angine) :
  - Le RAA n'existe plus en France.

- Chorée de Sydenham : rarissime.

© Editions Vernazobres-Grego

RHINOPHARYNGITES

EPIDEMIOLOGIE

- Les rhinopharyngites représentent un problème de santé publique :
  - Première cause de consultation en pathologie infectieuse pédiatrique
  - Responsables de prescriptions indues d'antibiotiques, d'absentéisme scolaire ou arrêt de travail pour les parents.
- Variation selon :
  - L'âge : 5 mois à 8 ans :
    - 20% des enfants âgés de 6 mois à 6 ans développent une rhinite ou une rhinopharyngite par trimestre
    - Avant 1 an 40% des enfants font une rhinopharyngite.
  - La saison :
    - Elles deviennent plus fréquentes à partir de l'automne, restent fréquentes tout au long de l'hiver et diminuent à nouveau durant le printemps.

1. DIAGNOSTIQUER UNE RHINOPHARYNGITE

A. CLINIQUE

- Elle associe de manière inconstante :
  - Rhinorrhée
  - Obstruction nasale
  - Douleurs pharyngées
  - Fièvre d'intensité variable
  - Toux et éternuements.
- L'état général est conservé en l'absence de complications.
- L'examen clinique montre :
  - Erythème pharyngé
  - Rhinorrhée antérieure et/ou postérieure qui peut être séro-muqueuse (forme catarrhale) ou purulente (forme purulente)
  - Tympans souvent discrètement congestifs (sans otite moyenne aiguë avérée)
  - Une rhinorrhée purulente unilatérale doit faire rechercher un corps étranger nasal.

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Virus

- Les rhinopharyngites sont d'origine virale. Il n'y a pas d'indication à rechercher le virus responsable. A titre informatif épidémiologique, on retrouverait de manière décroissante : rhinovirus, coronavirus, virus *influenza et para influenza* ou du VRS.

2- Bactéries

- Le portage rhinopharyngé de certaines bactéries est assez fréquent : *Streptococcus pneumoniae* 25%, *Haemophilus influenzae* 15% et *Moraxella catarrhalis* 30%.
- Ce portage bactérien rhinopharyngé n'est pas synonyme de rhinopharyngite bactérienne. En revanche, il favorise les complications bactériennes otologiques et sinusiennes dues à ces mêmes germes.

C. EXAMEN COMPLEMENTAIRE

- Aucun examen complémentaire. La rhinopharyngite est un diagnostic uniquement clinique.

2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES (L'ESSENTIEL DE LA PRISE EN CHARGE)

1- Antalgiques/antipyrétiques

2- Désobstruction rhino-pharyngée

- Elle se fait par instillation rhinopharyngée pluriquotidienne de sérum salé hypertonique. Le lavage des fosses nasales se fait au mieux en décubitus latéral, en faisant pénétrer le sérum par la fosse nasale située le plus haut. Le sérum passe alors par le cavum puis ressort par la fosse nasale controlatérale.
- Le « mouche bébé » est délétère, à l'origine de traumatismes pressionnels aggravant l'inflammation de la muqueuse nasale.
- Les corticoïdes nasaux sont inefficaces.



Désobstruction rhino-pharyngée

3- Lutte contre le tabagisme passif

B. ANTIBIOTHERAPIE

- Donner des antibiotiques ne raccourcit pas la durée d'évolution d'une rhinopharyngite et ne prévient pas les complications éventuelles.
- Rhinopharyngite non compliquée :
  - Le traitement antibiotique par voie générale n'est pas justifié. C'est une erreur médicale d'en prescrire.
- Rhinopharyngite compliquée :
  - La conjonctivite purulente ne justifie pas d'antibiothérapie par voie générale.
  - L'antibiothérapie par voie générale n'est justifiée qu'en cas de :
    - OMA purulente associée
    - Rhinosinusite aiguë sévère associée.

C. PREVENTION DES RECIDIVES

1- Allaitement maternel

2- Eradication des facteurs de risque

- Tabagisme passif.
- L'éviction des collectivités n'est pas obligatoire. Elle est toutefois souhaitable en période aiguë.

3- L'adénoïdectomie

- L'adénoïdectomie n'est pas indiquée dans le cadre de rhinopharyngites aiguës non compliquées, même si elles sont itératives.
- Elle peut être justifiée en cas de complications otologiques à répétition.

© Editions Vernazobres-Grego

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT ET INFORMER LES PARENTS

- Au cours des rhinopharyngites aiguës de l'enfant, les symptômes atteignent habituellement leur paroxysme après 2-3 jours d'évolution, puis ils s'atténuent et la guérison spontanée intervient en 7 à 10 jours.
- La douleur pharyngée disparaît habituellement rapidement.
- La rhinorrhée initialement claire devient plus épaisse et purulente.
- Elle se prolonge dans moins de 10% des cas au-delà d'une semaine.
- La possibilité d'une infection respiratoire basse telle qu'une bronchite, bronchiolite ou pneumopathie doit être évoquée et entraîner une réévaluation clinique au moindre doute.
- Les patients, notamment ceux qui présentent des facteurs de risque de complications (otite moyenne aiguë récidivante, immunodépression), sont avertis de la nécessité de recontacter le praticien en présence de signes évoquant la survenue d'une complication bactérienne :
  - Fièvre persistant au-delà de 3 jours ou d'apparition secondaire après ce délai
  - Persistance sans tendance à l'amélioration des autres symptômes de rhinopharyngite (rhinorrhée, obstruction nasale, toux) au-delà de 10 jours
  - Apparition ou persistance d'une gêne respiratoire, d'une conjonctivite purulente, d'un œdème palpébral, d'otalgies, d'une otorrhée, de troubles digestifs (anorexie, vomissements, diarrhée), d'une irritabilité, de réveils nocturnes, d'une éruption cutanée.

A. COMPLICATIONS INFECTIEUSES

1- Générales

- Complication de la fièvre.

2- Loco-régionales

a-Complications otologiques

- Otite moyenne aiguë :
  - Complication fréquente (7 à 30% des cas)
  - Peut débuter 1 jour à 2 semaines après le début de la rhinopharyngite
  - Une otite congestive est habituelle au cours de la rhinopharyngite (elle ne doit pas être traitée par antibiotique).
- Otite séro-muqueuse.

b-Rhinosinusites

- 0,5 à 2% des rhinopharyngites
- L'ethmoïdite aiguë rare et grave (seule rhinosinusite du nourrisson)
- La rhinosinusite maxillaire, plus fréquente, mais le plus souvent bénigne (uniquement chez l'enfant > 3 ans).

c-Infections broncho-pulmonaires

- Complication bactérienne d'une pathologie virale préexistante, ou extension pulmonaire de l'infection virale.

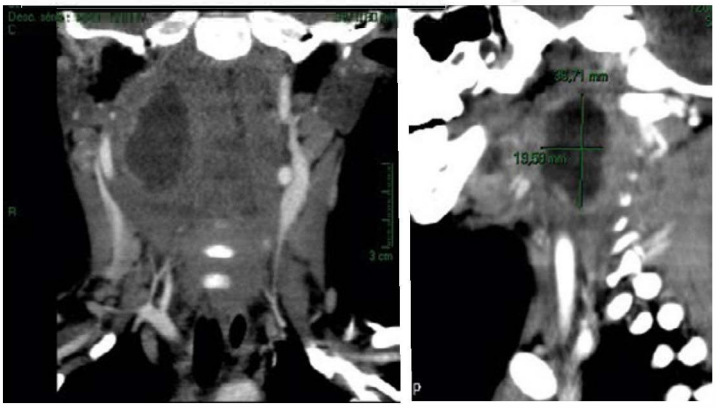
d-Conjonctivites

- La présence d'une conjonctivite invite à rechercher une otite moyenne aiguë, en particulier à *Haemophilus* (syndrome otite-conjonctivite).

e-Adénites

f- Abcès rétropharyngé

- Enfant âgé en moyenne de 4 ans
- Odynophagie et fièvre intense, otalgie et torticolis, pas de trismsus
- Dyspnée inspiratoire possible (si abcès volumineux et jeune âge)
- Examen endobuccal : voussure du pharynx postérieur
- Antibiothérapie et discussion de drainage chirurgical.



Abcès rétropharyngien paramédian droit

B. COMPLICATIONS MECANIQUES : OBSTRUCTION DES VOIES AERIENNES SUPERIEURES

- Chez le nouveau-né et le nourrisson qui ne peuvent pas respirer par la bouche en dehors des pleurs, la rhinite peut entraîner une dyspnée sévère de type bradypnée inspiratoire.
- L'existence d'un tirage sous-mandibulaire et d'une amélioration de la respiration aux pleurs orientent vers un obstacle nasal. La naso-fibroscopie permet d'éliminer d'autres diagnostics comme une atrésie choanale incomplète par exemple.

C. RHINOPHARYNGITES A REPETITION

Les rhinopharyngites sont considérées comme récidivantes lorsque surviennent au moins 6 épisodes par an

- Les rhinopharyngites itératives sont habituellement la manifestation d'un processus physiologique de maturation du système immunitaire et non le reflet d'un état pathologique.
- Critères de bénignité = abstention d'investigation :
  - Diminution de la fréquence des infections durant l'été
  - Maintien d'un bon état général sans cassure staturo-pondérale.
- Facteurs favorisant les rhinopharyngites à répétition :
  - Absence d'allaitement maternel
  - Tabagisme passif
  - Fréquentation d'une collectivité d'enfants.

D. RHINOPHARYNGITE ET ANESTHESIE GENERALE

- La rhinopharyngite augmente les risques de bronchospasme, laryngospasme et d'hypoxémie au cours d'une intervention sous anesthésie générale. Le risque d'effets secondaires respiratoires est multiplié par 11 en cas d'intubation trachéale. Ce risque persiste jusqu'à 6 semaines après l'infection. Il convient donc d'éviter une anesthésie générale en cas de rhinopharyngite.

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • TDR chez tout patient de plus de 3 ans, ayant une angine érythémateuse ou érythémato-pultacée. • TDR + = amoxicilline pendant 6 j en 2 prises par jour. **INADMISSIBLE** • Antibiotiques devant l'aspect purulent d'une rhinopharyngite = 0. • Evoquer une angine bactérienne ou pratiquer un TDR chez le nourrisson et l'enfant < 3 ans = 0. TDR inutile car origine virale à cet âge.	• L'EBV peut être responsable de tous les types d'angines. • Absence d'aspect clinique pathognomonique d'une étiologie précise. • Formes d'abcès du cou : – Phlegmon péri-amygdalien : 11 ans en moyenne, gonflement de l'amygdale, trismus, pas de torticolis, voix assourdie – Abcès rétropharyngé : 4ans en moyenne, gonflement pharyngé, torticolis, pas de trismus – Abcès parapharyngé : rare, 8 ans en moyenne, pas de gonflement cervical, trismus, pronostic parfois gravissime si diffusion postérieure. • Le « mouche bébé » est délétère, à l'origine de traumatismes pressionnels aggravant l'inflammation de la muqueuse nasale. • Angine qui « vomit » : penser à une scarlatine.

ANGINE

CONNAITRE DES PRINCIPALES FORMES CLINIQUES DES ANGINES ET LEURS AGENTS ETIOLOGIQUES

JE COCHE

TROIS signes cliniques :

- **Modification d'aspect des amygdales :**
  - **L'EBV peut mettre une amygdale dans tous ses états**
  - **L'angine érythémato-pultacée doit faire rechercher le streptocoque A**
  - **Aucune corrélation clinique fiable entre le type d'angine et son origine virale ou bactérienne.**
- **Fièvre**
- **Douleur : odynophagie.**

CONNAITRE L'UTILISATION APPROPRIEE DU TEST DE DIAGNOSTIC RAPIDE (TDR)

JE COCHE

TROIS types d'examen :

- **Angine érythémateuse ou érythémato-pultacée : TDR**
- **Angine pseudo-membraneuse : sérologie EBV +/- prélèvement de gorge si facteur de risque de diphtérie**
- **Angine ulcéro-nécrotique : NFS.**

COMPLICATIONS

JE COCHE

TROIS complications :

- **Complications locales : adénite et adénophlegmon, phlegmon péri-amygdalien**
- **Complications régionales : otite ou sinusite**
- **Complications générales : érythème noueux, RAA, GNA.**

SAVOIR PRESCRIRE LE TRAITEMENT APPROPRIE, ANTIBIOTIQUE ET/OU SYMPTOMATIQUE

JE COCHE

TROIS principes de traitement :

- **Amoxicilline 50 mg/kg/j en 2 prises pendant 6 jours si TDR +**
- **Macrolides si allergie avérée aux bêtalactamines**
- **Traitement symptomatique.**

RHINOPHARYNGITE

CONNAITRE DES PRINCIPALES FORMES CLINIQUES ET LEURS AGENTS ETIOLOGIQUES

JE COCHE

- **Rhinorrhée.**
- **Obstruction nasale.**
- **La fièvre élevée et le caractère purulent de la rhinorrhée ne sont pas synonymes d'infection bactérienne, donc pas d'indication à l'antibiothérapie.**
- **Etiologie : rhinovirus, coronavirus, virus *influenza et parainfluenza.***

SAVOIR PRESCRIRE LE TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

JE COCHE

- **Moins de 72 h, traitement symptomatique à domicile.**
- **Plus de 72 h, consultation pour rechercher une complication.**
- **Un seul traitement : la désobstruction rhino-pharyngée (DRP) !**
- **Les antibiotiques, c'est pas automatique !!!**

COMPLICATIONS

JE COCHE

TROIS complications :

- **Otites fréquentes.**
- **Rhinosinusite plus rarement.**
- **Abcès rétropharyngé exceptionnel mais grave.**

Les références :

- *Recommandations de bonne pratique : antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes Novembre 2011.*
- *Recommandations pour la pratique clinique : complications locales des pharyngites SFORL 2008.*

UE 6
Item 147

OTITES

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Connaître les agents infectieux responsables de l'otite moyenne aiguë (OMA) et leur profil de sensibilité.*
- *Connaître les éléments diagnostiques et la stratégie de prise en charge d'une OMA purulente, d'une otite externe, d'une otite séro-muqueuse (OSM).*
- *Prescrire le traitement approprié, antibiotique et/ou symptomatique, à un patient présentant une OMA purulente en 1ère intention et en cas d'échec.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Recommandations de bonnes pratiques : antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes de l'adulte et de l'enfant, SPILF, SFP, GPIP 2011.*

INTRODUCTION

- Le diagnostic d'otite est clinique, quel que soit son type. On distingue 3 formes cliniques distinctes dans leur symptomatologie et leur prise en charge : OMA, otite externe et OSM.
- L'otite moyenne aiguë est la 1ère cause d'infection bactérienne du nourrisson. Chez le nourrisson, toute fièvre impose un examen otoscopique. Il est indispensable de distinguer à l'otoscopie une otite congestive, qui ne requiert pas d'antibiothérapie, d'une OMA purulente qui impose une antibiothérapie systématique chez le nourrisson. C'est dire l'importance de l'examen otoscopique, à faire dans les meilleures conditions, avec un matériel adapté ! Un traitement empirique par amoxicilline est préconisé pour éviter en priorité des complications rares, mais graves, chez le nourrisson, comme la méningite et la mastoïdite.
- L'OSM, secondaire à un épanchement séreux rétro-tympanique, doit être évoquée devant une hypoacousie ou un retard de langage. Une prise en charge ORL est indispensable pour pratiquer une tympanométrie, une audiométrie, et discuter d'une pose d'aérateurs trans-tympaniques et d'une adénoïdectomie éventuelle.
- L'otite externe est suspectée devant des otalgies exacerbées par la pression du pavillon et confirmée par un conduit auditif externe inflammatoire. Le traitement est local. Les antibiotiques par voie générale ne sont indiqués ni dans l'OSM, ni dans l'otite externe.
- Enfin, les otalgies orientent vers un diagnostic d'otite, mais peuvent s'intégrer dans une pathologie stomatologique, pharyngée ou cervicale.

ADAGES ET DOGMES

- Tout nourrisson fébrile doit bénéficier d'une otoscopie.
- Aucun signe fonctionnel n'est pathognomonique de l'OMA.
- Le diagnostic d'OMA est clinique, sur l'aspect otoscopique.
- Tout diagnostic de mastoïdite impose la réalisation d'une tomodensitométrie injectée.
- Les antibiotiques, c'est pas automatique ! : aucune indication pour l'OMA congestive.
- Otite compliquée = paracentèse.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- L'OMA purulente correspond à la surinfection bactérienne de l'oreille moyenne, avec présence d'un épanchement purulent ou muco-purulent dans la caisse du tympan.
- L'otite séro-muqueuse est un épanchement rétro-tympanique observé à 2 reprises à au moins 3 mois d'intervalle.
- L'otite externe est une inflammation du conduit auditif externe sans atteinte du tympan. Elle est rare en Pédiatrie.

2- Physiopathologie

- Le nourrisson de plus de 6 mois est particulièrement sensible aux otites. L'otite est rare avant 3 mois. La muqueuse respiratoire, de type cilié, recouvre à la fois le rhinopharynx et l'oreille moyenne. Le tympan communique avec le pharynx par un canal nommé trompe d'Eustache qui draine le mucus sécrété dans l'oreille moyenne vers le pharynx. La disparition du mouvement muco-ciliaire lors des rhinopharyngites contribue à l'adhésion des bactéries et à l'apparition d'une inflammation entraînant la fermeture de la trompe d'Eustache. Ces mécanismes favorisent la prolifération bactérienne dans l'oreille moyenne réalisant une OMA purulente. Son évolution se fait en 2 phases : une phase initiale congestive (tympan rouge avec reliefs normaux sans bombement et donc sans épanchement) et une phase de suppuration (inflammation tympanique avec épanchement rétro-tympanique).

3- Facteurs de risque

- Suite à une rhinopharyngite aiguë, obstruction tubaire d'origine mécanique par hypertrophie des végétations adénoïdes. ECN2016
- Vie en collectivité (crèche). ECN2016
- Tabagisme passif. ECN2016
- Dysfonctionnement tubaire, luette bifide, dyskinésie ciliaire. ECN2016
- Trisomie 21. ECN2016

OTITE MOYENNE AIGUE (OMA)

1. DIAGNOSTIQUER UNE OMA

A. DIAGNOSTIC POSITIF

1- Symptomatologie

- Aucun symptôme n'est constant.
- Très polymorphe chez le nourrisson (plus l'enfant est jeune, plus la symptomatologie est trompeuse) :
  - Altération de l'état général : fièvre (70% des cas), inconfort (pleurs, cris inhabituels, insomnie)
  - Signes fonctionnels : troubles digestifs (vomissements, diarrhée)
  - Symptomatologie ORL : rhinopharyngite, otorrhée, otalgie parfois signalée, conjonctivite purulente associée (évocatrice d'une infection à *Hæmophilus influenzæ)*.

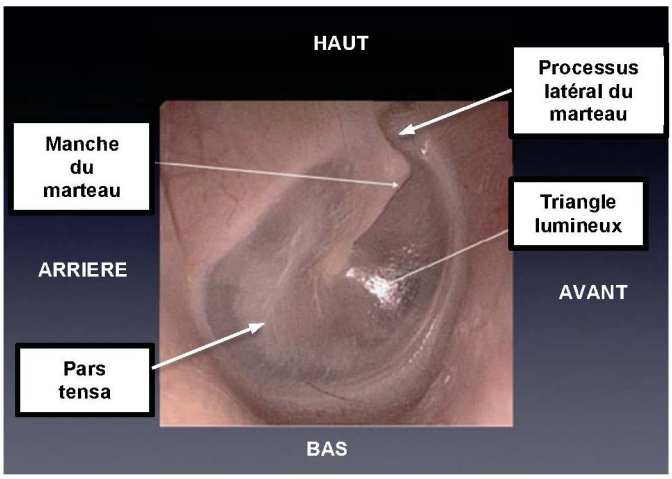
Tout nourrisson fébrile doit bénéficier d'une otoscopie (parfois fièvre isolée).

- Plus typique chez l'enfant :
  - Otalgie fébrile : après 2 ans, l'absence d'otalgie rend l'otite peu probable
  - Otorrhée.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Otoscopie

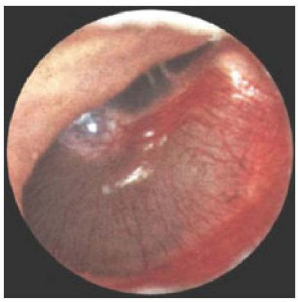
- Le diagnostic est clinique : aucun examen complémentaire en l'absence de complications.
- Otoscopie normale :



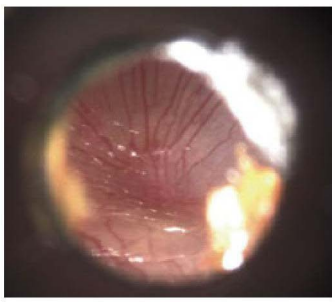
  - Tympan droit sur cette otoscopie iECN2016
  - Le manche du marteau est orienté en bas et en arrière iECN2016
  - Le cône lumineux (ou triangle lumineux) est situé en avant et en bas iECN2016
  - Le processus latéral du marteau (appelé également courte apophyse du marteau…) regarde en avant. iECN2016
- Otoscopie, toujours bilatérale et comparative, apprécie l'érythème et l'épanchement :
  - Elimine une otite externe et une OSM
  - Affirme l'otite moyenne aiguë qui peut revêtir plusieurs formes :
    - × Congestive : tympan rosé ou rouge avec une dilatation des vaisseaux du manche du marteau et de la membrane tympanique, sans épanchement, avec reliefs et transparence tympaniques conservés.
    - × Suppurée ou purulente :
      - ↪ Soit tympan infiltré ou bombé, rouge, avec mauvaise vision des reliefs ossiculaires et disparition du triangle lumineux
      - ↪ Soit tympan perforé avec otorrhée purulente, souvent contemporaine d'une défervescence thermique.
    - × Myringite bulleuse : aspect d'otite bulleuse nécessitant une prise en charge identique à celle d'une otite purulente.



Tympan normal



Otite congestive



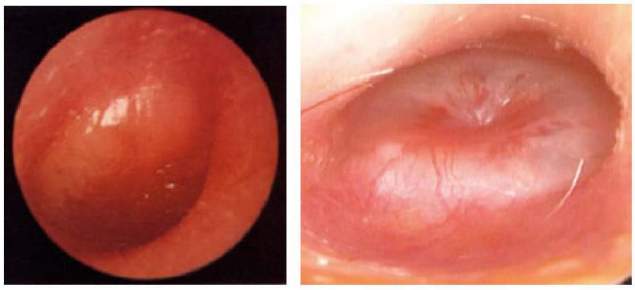


Otite perforée





Myringite bulleuse



Otite purulente

B. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- DEUX germes responsables à suspecter

- Pneumocoque : 30% des cas.
- *Hæmophilus influenzæ :* 30% des cas :
  - Germe non capsulé le plus souvent dans les otites, donc insensible au vaccin contre l'*Hæmophilus influenzæ* type b
  - 2 mécanismes de résistance à la pénicilline : producteurs de β-lactamase et modificateurs de cible avec PLP modifiées.
- Aucune bactérie n'est retrouvée dans 30% des cas (infection virale probable).
- *Moraxella catarrhalis* rarement.
- Le *Staphylococcus aureus* ou le pyocyanique ne témoignent le plus souvent que d'une contamination du prélèvement par la flore normale du conduit auditif externe.

2- DEUX situations cliniques permettant de suspecter le germe en cause

- Otites avec conjonctivite purulente : 80% dues à l'*Hæmophilus influenzæ.*
- Otites hyperalgiques avec température > 39°C : pneumocoque dans 60% des cas.

C. DIAGNOSTIC DES COMPLICATIONS

1- Mastoïdite aiguë



Mastoïdite

- TROIS types de signes fonctionnels évoquant une mastoïdite compliquant une OMA perforée ou traitée :
  - Persistance de la fièvre et altération de l'état général
  - Persistance de la douleur
  - Persistance d'un écoulement abondant.
- TROIS signes cliniques objectifs :
  - Rougeur rétro-auriculaire
  - Décollement du pavillon auriculaire
  - Comblement du sillon rétro-auriculaire.

Tout diagnostic de mastoïdite impose la réalisation d'une tomodensitométrie injectée.

© Editions Vernazobres-Grego

- TROIS signes de gravité croissante à l'Imagerie :
  - Opacité des cellules mastoïdiennes
  - Effacement des travées osseuses : mastoïdite extériorisée
  - Abcès sous-périosté.



- **TROIS** complications de la mastoïdite à redouter : méningite, empyème, thrombophlébite cérébrale.

2- Méningite otogène : cf. item 148

3- Bactériémie et sepsis

4- Paralysie faciale périphérique

5- Labyrinthite : un vertige en contexte fébrile impose la recherche d'une otite

6- Thrombophlébite cérébrale et abcès du cerveau exceptionnels

D. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE : INDICATIONS A LA PARACENTESE

- Sous MEOPA® ou anesthésie, CINQ indications :
  - Otite compliquée iECN2016
  - 2ème échec d'un traitement adapté iECN2016
  - Otite chez le nourrisson < 3 mois iECN2016
  - Immunodépression iECN2016
  - Otite hyperalgique malgré les traitements analgésiques appropriés chez l'enfant > 2 ans (indication très rare). iECN2016

Mastoïdite = otite compliquée = paracentèse



2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE ADAPTE SYSTEMATIQUE

- Paracétamol.
- Pas d'AINS, ni corticoïdes.
- Désobstruction rhinopharyngée.

B. ANTIBIOTHERAPIE

1- Indications

a-Otite congestive

- Des tympans congestifs, avec respect des reliefs sans bombement, ne sont pas une indication à l'antibiothérapie. L'enfant doit être revu si les symptômes persistent au-delà du 3ème jour.



Tympan congestif = pas d'antibiothérapie



Tympan bombé avec disparition des reliefs = antibiothérapie

b-Otite moyenne aiguë suppurée ou purulente de l'enfant ≥ 2 ans peu symptomatique

- Traitement uniquement symptomatique avec surveillance.

c-Otite moyenne aiguë suppurée ou purulente

- Chez l'enfant de moins de 2 ans, l'antibiothérapie d'emblée est recommandée, malgré une guérison spontanée dans 50% des cas, avec pour objectifs :
  - × Eradication rapide du foyer infectieux
  - × Réduction du risque de diffusion locale (mastoïdite) et systémique (méningite)
  - × Action antalgique.
- Chez l'enfant de plus de 2 ans : antibiothérapie si symptomatologie bruyante (fièvre élevée, otalgie intense).

2- Antibiothérapie probabiliste

- Amoxicilline pendant 8 à 10 jours (5 jours chez l'enfant > 5 ans).
- Syndrome otite-conjonctivite *(H. influenzæ probable)* : amoxicilline-acide clavulanique (AUGMENTIN®).
- En cas de vomissements incoercibles, âge < 3 mois, immunodépression : ceftriaxone (ROCEPHINE®) IM en 1 injection.
- Allergie bénigne aux pénicillines : cefpodoxime-proxétil (ORELOX®).
- En cas de contre-indication formelle aux β-lactamines :
  - Enfant de moins de 6 ans : érythromycine-sulfafurazole (PEDIAZOLE®)
  - Enfant de plus de 6 ans : pristinamycine (PYOSTACINE®).

3- Argumentation de la prise en charge

- L'objectif est de diminuer le nombre de complications et de réduire l'intensité des symptômes. ECN2016
- Les 2 germes à combattre sont le pneumocoque et l'*Hæmophilus influenzæ*.
- Depuis l'avènement du vaccin PREVENAR® 13, le taux de pneumocoques de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP) a chuté au profit de pneumocoques de sensibilité intermédiaire à la pénicilline. Ceux-ci ne répondent pas bien aux céphalosporines, mais très bien à l'amoxicilline.
- Le vaccin anti-Hib n'a pas d'impact sur les otites à *Hæmophilus* non typable responsable des otites du nourrisson.
- En cas d'OMA purulente, la probabilité que l'*Hæmophilus influenzæ* soit en cause est de 30% environ. Les OMA guérissent spontanément sous placebo dans 50% des cas. Le taux d'*Hæmophilus influenzæ* sécréteurs de bêtalactamase représente en tout 5% des OMA (ce sont ces germes qui mettent en échec l'amoxicilline).
- Le risque d'échec sous amoxicilline est donc faible. De plus, l'amoxicilline-acide clavulanique est sujette à une compliance moindre car elle n'est efficace qu'en 3 prises par jour (au contraire de l'amoxicilline en 2 prises) et elle est associée à des troubles digestifs (vomissements et diarrhée).
- Le traitement des OMA purulentes par amoxicilline a le meilleur rapport bénéfice/risque et expose donc à moins de 5% d'échec du traitement. En cas d'échec, il est logique de prescrire de l'amoxicilline-acide clavulanique sans avoir besoin d'une paracentèse, après avoir bien vérifié la bonne observance du traitement.
- La prescription de cefpodoxime-proxétyl (ORELOX®) doit être réduite au maximum afin de lutter contre l'émergence de souches BLSE (bêtalactamase à spectre étendu).

© Editions Vernazobres-Grego

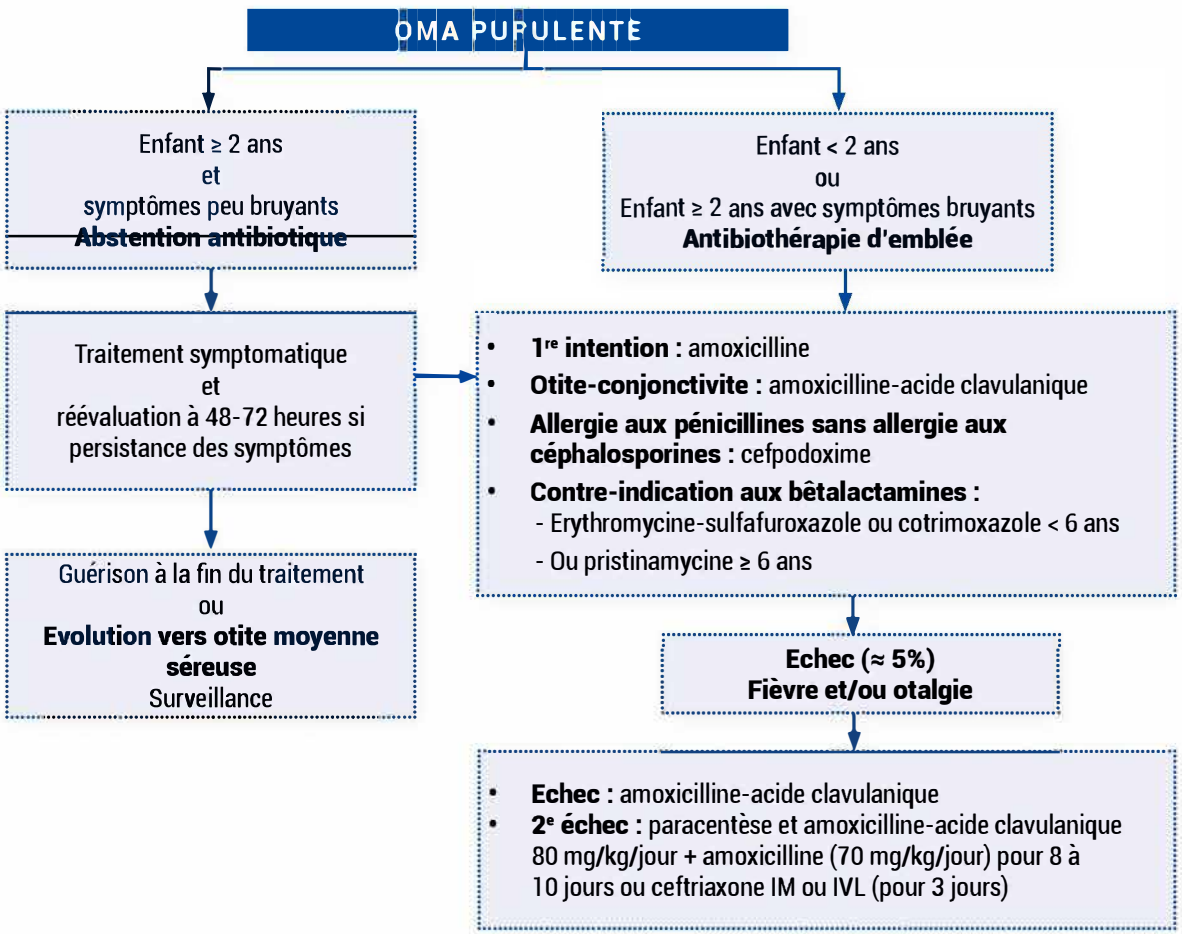
4- Traitement des mastoïdites aiguës

- Hospitalisation.
- Antibiothérapie IV probabiliste : amoxicilline IV en majorant les doses.
- En cas de forme sévère (mastoïdite extériorisée ou abcès sous-périosté) : C3G IV + métronidazole (FLAGYL®) et discuter le traitement chirurgical.

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

- En cas d'évolution clinique favorable, le contrôle des tympans en fin de traitement n'est pas systématique.
- Amélioration : continuer le traitement pendant 8-10 jours si < 2 ans, 5 jours si enfant > 2 ans.
- L'échec du traitement antibiotique est défini par l'aggravation ou la persistance des signes cliniques au-delà de 48 heures après le début du traitement antibiotique, ou leur réapparition dans les 4 jours suivant la fin du traitement. L'échec thérapeutique n'est défini qu'après avoir vérifié la bonne compliance et l'observance du traitement.
- Si échec : amoxicilline-acide clavulanique.
- En cas de 2ème échec :
  - Avis ORL pour paracentèse
  - DEUX options de traitement probabiliste en attente du prélèvement bactériologique de la paracentèse :
    - Amoxicilline + amoxicilline-acide clavulanique de telle sorte que la dose soit majorée à 150 mg/kg/jour pour lutter contre les pneumocoques de sensibilité intermédiaire avec ajout de l'acide clavulanique pour les *Hæmophilus influenzæ* sécréteurs de bêtalactamase
    - Ceftriaxone (ROCEPHINE®).

TRAITEMENT ANTIBIOTIQUE DE L'OTITE MOYENNE AIGUE CHEZ L'ENFANT



OTITE EXTERNE

1. DIAGNOSTIC

A. SIGNES FONCTIONNELS



- Otorrhée.
- Otalgies vives exacerbées par la traction du pavillon ou la pression sur le tragus.
- Apyrexie.

B. SIGNES OTOSCOPIQUES

- Conduit auditif externe inflammatoire et douloureux à l'examen.
- Parfois sténose du conduit auditif externe.
- Tympans normaux, mais rarement visibles en pratique.



Otite externe : enduit du conduit auditif externe

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- Antalgiques palier 1 ou 2 si besoin.
- Antibiothérapie locale par gouttes auriculaires.
- TROIS indications aux antibiotiques locaux en ORL :
  - Otite externe
  - Otorrhée sur aérateurs trans-tympaniques
  - Otorrhée sur otite chronique à tympans ouverts.
- Si le conduit auditif externe est très sténosé, mettre une mèche dans le conduit, à imbiber par les gouttes auriculaires pendant 48 heures.
- Otite externe résistant aux gouttes auriculaires :
  - Eradication des circonstances favorisantes : usage du coton-tige, bains en piscine ou en eau de mer et recherche d'un diabète
  - Prélèvement d'otorrhée = analyse bactériologique et mycologique
  - Rechercher des signes de mycose (amas blanchâtres attachés aux poils du conduit auditif).

© Editions Vernazobres-Grego

OTITE SERO-MUQUEUSE (OSM)

EPIDEMIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUE

- Enfant de 2 à 8 ans.



Otite séro-muqueuse : poche de rétraction

1. DIAGNOSTIC

- L'otite séro-muqueuse est un épanchement rétro-tympanique observé à 2 reprises à au moins 3 mois d'intervalle. iECN2016
- Elle est bilatérale dans 85% des cas. iECN2016
- TROIS signes d'appel :
  - Hypoacousie
  - Otites moyennes aiguës itératives (la recherche d'OSM est conseillée dans les OMA à répétition)
  - Examen otoscopique systématique.
- TROIS signes négatifs :
  - Pas d'otalgie
  - Pas de signes généraux
  - Pas d'inflammation biologique.
- Otoscopie : tympan sans triangle lumineux, mat, avec épanchement rétro-tympanique séreux, parfois bombant. Un niveau hydroaérique est parfois visible. iECN2016
- Impédancemétrie : tracé plat avec surdité de transmission légère (diminution de 20 à 40 dB).
- Pas d'Imagerie nécessaire.

2- ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- Pas d'antibiotiques.
- Suppression des facteurs favorisants si possible dont le tabagisme passif ou les modes de gardes.
- Evolution le plus souvent vers la résorption. iECN2016
- Désobstruction rhinopharyngée pluriquotidienne.
- Pose d'aérateurs trans-tympaniques (ATT dit « yoyo ») à discuter si :
  - Otites moyennes aiguës itératives et/ou
  - Une surdité de perception sous-jacente et/ou
  - Aspect otoscopique de rétraction du tympan et/ou
  - Hypoacousie bilatérale de plus de 25 dB persistante.
- L'adénoïdectomie conjuguée aux ATT a un rôle adjuvant.

OTALGIE

EXPLIQUER LES PRINCIPALES CAUSES D'OTALGIES

Oreille moyenne	Oreille externe	Atteinte pharyngée	Atteinte stomatologique	Atteinte cervicale
Otite moyenne aiguë	Otite externe	Rhinopharyngite	Gingivite	Adénopathie
Otite barotraumatique	Traumatisme du conduit auditif externe (CAE)	Angine	Dysfonction articulée temporo-mandibulaire	Adénophlegmon
Fracture du rocher	Zona géniculé	Phlegmon péri-amygdalien	Stomatite	Parotidite
Dysfonctionnement tubaire	Furoncle du CAE	Abcès rétropharyngé	Aphtes	Kyste cervical
	Corps étranger	Corps étranger alimentaire	Glossite	

Les références :

- *Recommandations de bonnes pratiques : Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes de l'adulte et de l'enfant, SPILF, SFP, GPIP 2011.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Redouter mastoïdite ou méningite dans une otite compliquée. • Hypoacousie ou retard de langage : recherche d'une otite séro-muqueuse. **INADMISSIBLE** • Antibiotiques dans l'otite congestive = 0. L'OMA congestive n'est pas une indication aux antibiotiques. • Traiter une OSM ou otite externe par antibiotiques *per os* = 0. L'OSM fait discuter une pose d'ATT et l'otite externe requiert des gouttes auriculaires. • Macrolides dans OMA purulentes = 0. Les macrolides sont résistants aux macrolides le plus souvent. • Gouttes auriculaires ou antibiotiques dans OMA = 0.	• La fièvre (70% des cas) et l'otalgie (60% des cas) sont inconstantes dans l'OMA. • Avant de parler d'échec thérapeutique, s'assurer de la bonne observance. • En cas de contre-indication formelle aux β-lactamines : – Enfant de moins de 6 ans : érythromycine-sulfafurazole (PEDIAZOLE®) – Enfant de plus de 6 ans : pristinamycine (PYOSTACINE®). • Ne pas donner d'antibiotiques chez un enfant de plus de 2 ans paucisymptomatique. • Pas la même durée de traitement chez le nourrisson (10 jours) et l'enfant (5 jours). • La vaccination contre l'*Hæmophilus* ne protège pas contre les otites dues à ce germe (pas le même sérotype). • Le PREVENAR® 13 ne protège pas contre toutes les otites à pneumocoque, mais contre les plus résistantes.

OTITE MOYENNE AIGUE (OMA)

DIAGNOSTIC

JE COCHE

- **Diagnostic otoscopique.**
- **Fièvre et inconfort chez le nourrisson.**
- **Otalgie fébrile chez le plus de 2 ans.**

DEUX complications capitales :

- **Mastoïdite aiguë**
- **Méningite.**

AGENTS INFECTIEUX

JE COCHE

Otite purulente :

- **Pneumocoque : 30% des cas**
- ***Hæmophilus influenzæ* : 30% des cas.**

Syndrome otite-conjonctivite *: Hæmophilus influenzæ dans* 80% des cas.

PRISE EN CHARGE

JE COCHE

DEUX principales indications de la paracentèse :

- **Otite compliquée**
- **2ème échec du traitement bien conduit.**

JE COCHE

- **Toute otite doit bénéficier d'un traitement symptomatique.**
- **Otite congestive ou OMA chez l'enfant > 2 ans peu symptomatique : pas d'antibiotiques.**
- **OMA purulente chez le nourrisson : amoxicilline.**
- **Surveillance : revoir à 48-72 heures.**
- **Si échec : vérifier la compliance, puis amoxicilline-acide clavulanique.**

OTITE EXTERNE

JE COCHE

DEUX signes d'examen :

- **Otalgie sans fièvre exacerbée par la pression sur le tragus**
- **Conduit auditif externe inflammatoire.**

DEUX types de traitements :

- **Antalgiques**
- **Antibiothérapie locale par gouttes auriculaires.**

OTITE SERO-MUQUEUSE (OSM)

JE COCHE

- **Hypoacousie : tout retard de langage impose la recherche d'une surdité secondaire à une OSM.**
- **Otoscopie : tympan sans triangle lumineux, mat, avec épanchement rétro-tympanique séreux, parfois bombant.**
- **Impédancemétrie : tracé plat avec surdité de transmission.**
- **ATT et adénoïdectomie si OSM handicapante.**

UE 6
Item 148

MENINGITES INFECTIEUSES ET MENINGO-ENCEPHALITES CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître l'épidémiologie des méningites et encéphalites chez l'enfant.*
- *Diagnostiquer un purpura fulminans (voir item 211), une méningite, une méningo-encéphalite.*
- *Connaître les principaux agents infectieux responsables de méningites et de méningo-encéphalites.*
- *Connaître la conduite à tenir dont le traitement en urgence face à un purpura fulminans, une suspicion de méningite ou de méningo-encéphalite, au domicile, au cabinet médical et aux urgences hospitalières.*
- *Hiérarchiser les examens complémentaires en cas de suspicion de méningite, de méningo-encéphalite.*
- *Interpréter le résultat d'un examen du liquide céphalorachidien.*
- *Connaître le traitement de première intention d'une méningite communautaire présumée bactérienne.*
- *Connaître les recommandations de la prophylaxie des infections à méningocoque dans l'entourage d'un cas de méningite à méningocoque.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *SPILF 2008 adulte et enfant : prise en charge méningites aiguës communautaires bactériennes.*

INTRODUCTION

- La méningite purulente et la méningo-encéphalite de l'enfant sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques en raison de leur risque vital (la méningite bactérienne est la première cause de mortalité infectieuse chez l'enfant) et séquellaire (surdité, retard du développement psychomoteur).
- La méningite purulente se présente sous forme d'un syndrome méningé fébrile typique chez le grand enfant. Le diagnostic est plus difficile chez un nourrisson fébrile souvent hypotonique (absence de raideur de nuque) avec des signes non spécifiques : refus alimentaire, trouble du comportement (nourrisson geignard ou hyporéactif). Les signes de gravité des méningites purulentes se focalisent en TROIS points : troubles hémodynamiques, neurologiques et caractéristiques d'un purpura s'il existe. Le *purpura fulminans* est traité précisément dans l'item 211.
- La méningo-encéphalite est suspectée devant un syndrome méningé fébrile associé à un syndrome encéphalitique : trouble du comportement +/- convulsion +/- signes neurologiques focaux. Une imagerie cérébrale est le plus souvent indiquée avant de pratiquer la ponction lombaire.
- Le diagnostic de certitude est affirmé par le seul examen du liquide céphalorachidien (LCR). Il permet par l'analyse bactériologique, virologique et biochimique, de distinguer une méningite bactérienne (volontiers purulente), d'une méningite virale (le plus souvent à liquide clair).
- Le traitement débuté en urgence, par voie IV, est adapté aux agents pathogènes à craindre : céphalosporines de 3ème génération pour le méningocoque et le pneumocoque, Aciclovir pour l'herpès.
- La planification du suivi est indispensable, sauf dans certaines méningites virales de bon pronostic. Elle repose sur la prise en charge des sujets contacts uniquement pour les méningites à méningocoque et *haemophilus* et des tests auditifs, psychométriques ainsi que des examens neurologiques itératifs dans tous les autres cas.

ADAGES ET DOGMES

- Toute crise convulsive fébrile du nourrisson < 1 an est une méningite jusqu'à preuve du contraire : Ponction Lombaire (PL) systématique.
- Enfant suspecté de méningite = rechercher un purpura chez un enfant totalement dénudé (le purpura parfois se cache…).
- La ponction lombaire n'est pas indiquée dans le *purpura fulminans* : c'est un choc septique, le problème vital n'est pas lié à la méningite.
- Sujet contact : < 1 mètre ou > 1 heure.

Editions VG ©

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Méningite purulente : infection méningée avec un liquide céphalorachidien trouble à la ponction lombaire, correspondant à une cellularité faite d'une prédominance de polynucléaires neutrophiles. L'étiologie est le plus souvent bactérienne.
- Méningite à liquide clair : infection méningée avec un liquide céphalorachidien clair à la ponction lombaire, correspondant à une cellularité faite d'une prédominance de lymphocytes. L'étiologie est le plus souvent virale.
- Méningo-encéphalite : atteinte à la fois des méninges et des hémisphères cérébraux. Une origine herpétique est à craindre.
- Rhombencéphalite ou encéphalite du tronc cérébral : atteinte d'une ou plusieurs paires crâniennes + syndrome pyramidal + syndrome cérébelleux + convulsions + troubles conscience. Les causes à redouter en priorité sont la listériose et la tuberculose.
- Méningoradiculite : méningite associée à une atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens ou racines spinales. La maladie de Lyme en est un exemple.
- Comment différencier une méningite virale d'une méningite bactérienne ?
  - Plusieurs scores prédictifs ont été évalués, dont le MENINGITEST®. Il prend en compte les items suivants en faveur d'une méningite bactérienne : coloration de Gram du LCR positive à la PL, convulsions, purpura, faciès toxique, hyperprotéinorachie et PCT élevée. La sensibilité est de 100%, mais la spécificité de 35 à 70% !

2- Physiopathologie

- L'infection des méninges peut se faire selon 2 modes :
  - Par contiguïté lors d'une infection ORL (mastoïdite ou rhinosinusite en particulier)
  - Par bactériémie massive et prolongée.
- Dans tous les cas, le *primum movens* est la colonisation bactérienne nasopharyngée. Ensuite, soit les germes passent directement par une brèche ostéoméningée congénitale ou acquise (infection ORL), soit ils sont à l'origine d'une bactériémie (qu'on retrouve dans 2/3 des méningites à pneumocoque et la moitié des cas dans les méningites à méningocoque). C'est à ce stade là qu'il faut traiter énergiquement pour éviter le passage de la barrière hématoméningée. Une fois dans le LCR, l'hôte produit des cytokines, avec arrivée des polynucléaires neutrophiles et augmentation de la perméabilité de la barrière hématoméningée, qui favorisent encore la pénétration des germes dans le LCR.
- L'atteinte encéphalitique dans les méningo-encéphalites peut se faire selon 2 modes :
  - Par voie hématogène ou neuronale. Elle s'accompagne de foyers de nécrose inflammatoires, quand le virus HSV1 en est responsable. La substance grise est la cible
  - Par réaction dysimmunitaire responsable d'une démyélinisation. La substance blanche est la cible privilégiée et le virus n'est pas retrouvé dans le cerveau.

3- Bactériologie

- Chez le nouveau-né, la pratique de la ponction lombaire est systématique dès le moindre signe. La prise en charge est superposable à celle d'une infection materno-fœtale, hormis la durée de traitement plus longue. Attention aux méningites à *E. Coli*, souvent associées à des abcès cérébraux. Le streptocoque B peut être à l'origine d'infections materno-fœtales tardives avec méningite jusqu'à 3 mois (isotype B3 en particulier). Le pronostic est grave dans cette tranche d'âge avec un taux de mortalité de 14%.
- Le streptocoque B est le 1er germe avant 2 mois, puis *E.Coli* : ils viennent d'une colonisation digestive.
- Le pneumocoque (avant 1 an) et méningocoque (après 1 an) viennent du nasopharynx.
- Chez le nourrisson, le pronostic sombre des méningites à pneumocoque (10% de mortalité) a favorisé la mise en place rapide du vaccin anti pneumococcique dans le calendrier vaccinal. Avant le PREVENAR-13®, 23% des méningites étaient secondaire à un pneumocoque 19A ou 7F, de sensibilité diminuée ou intermédiaire à la pénicilline. Ceci n'est plus le cas, justifiant l'antibiothérapie par cefotaxime seul (sans vancomycine associée), devant la présence de cocci gram + en chainette, si l'enfant est vacciné. Il existe toutefois 91 sérotypes de pneumocoque, et aucune couverture vaccinale ne sera complétement efficace ! Notons que le PNEUMO 23® est un vaccin polysaccharidique qui n'a pas d'intérêt chez le nourrisson de moins de 2 ans au même titre que le PREVENAR® n'est pas à préconiser chez l'enfant de plus de 2 ans (sauf dans le rôle de *booster* chez l'immunodéprimé : Cf item 143 : vaccination).

- Il existe 12 sérotypes de méningocoque qui sont des cocci Gram- en grains de café. Le méningocoque B est responsable des méningites dans 2/3 des cas. Le méningocoque C dans moins d'1/3 des cas, et les sérotypes Y et W 135 rares. La vaccination anti-méningocoque C fait partie du calendrier vaccinal à partir de l'âge de 1 an, et la vaccination anti-méningocoque B n'est indiquée que dans les épidémies, mais pas à titre de couverture individuelle des cas contacts.
- En pratique, les méningites à *Hæmophilus Influenzæ* n'existent pas chez l'enfant correctement vacciné, car l'hexavalent protège de l'*Hæmophilus Influenzæ* type B responsable des méningites, épiglottites et ostéomyélites (pas des otites, rhinosinusites ou pneumonies). Ce type de méningite est donc rarissime.

MENINGITE PURULENTE

EPIDEMIOLOGIE

- Incidence : 2,5/100 000 habitants en France.
- La fréquence du méningocoque augmente proportionnellement à l'âge de l'enfant.

Age	0-2 mois	2 mois- 1 an	Plus de 1 an
2 Germes les plus fréquents	Streptocoque B	Pneumocoque (> 60% des cas)	Méningocoque (> 60% des cas)
	E Coli	Méningocoque	Pneumocoque

1. DIAGNOSTIQUER UNE MENINGITE

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

1- Syndrome méningé chez l'enfant > 2 ans

- Fièvre, frissons.
- Syndrome méningé :
  - Céphalées
  - Constantes, précoces, diffuses, continues
  - Exagérées par le bruit : *phonophobie*
  - Exagérées par la lumière : *photophobie*
  - Raideur méningée
  - Signe de Kernig (flexion des genoux lors de la flexion des cuisses) et de Brüdzinski (flexion des genoux lors de la flexion de la nuque)
  - Vomissements (faciles, en jet, au changement de position)
  - Position antalgique en chien de fusil
  - Hyperesthésie cutanée.

2- Symptomatologie atypique chez le nourrisson

- Fièvre.
- Troubles du comportement : geignements, pleurs à la mobilisation, irritabilité.
- Hypotonie ou hypertonie axiale : la raideur de nuque est exceptionnelle à cet âge.
- Bombement de la fontanelle surtout chez le nourrisson < 6 mois (après c'est plus difficile).
- Convulsions.

Toute crise convulsive fébrile du nourrisson < 1 an est une méningite jusqu'à preuve du contraire : PL systématique

- Troubles digestifs : refus du biberon, vomissements.
- Attention : les céphalées (signe constant chez l'adulte) ne peuvent être exprimées à cet âge. Les signes de Kernig et Brüdzinski, décrits au cours de la méningite de l'adulte, manquent le plus souvent chez le nourrisson.

© Editions Vernazobres-Grego

3- Signes associés selon le germe

- En faveur d'une méningite à pneumocoque :
  - Infection associée :
    - Pneumonie
    - Otite ou otorrhée (retrouvée dans 1/3 des méningites à pneumocoque)
    - Rhinorrhée
    - Rhino-sinusite.
  - Antécédents de traumatisme crânien (brèche méningée ?) ou neurochirurgie
  - Déficit immunitaire : asplénie en particulier
  - Complication neurologique : coma ou convulsion (dans 1/3 des cas).
- En faveur d'une méningite à méningocoque :
  - Arthralgies
  - Purpura (dont il faudra surveiller l'évolution). Le purpura pétéchial est possible sans évolution systématique vers un *purpura fulminans*.
  - Rash cutané aspécifique
  - Se complique de troubles hémodynamiques dans 1/3 des cas.

4- Recherche de signes de gravité : cf. 2

- Troubles hémodynamiques.
- Troubles de la conscience.
- Purpura extensif, nécrotique ou > 3 mm de diamètre : *purpura fulminans*. Dans cette situation, le syndrome méningé est souvent absent.
- Des douleurs musculaires des jambes sont un signe de mauvais pronostic, en faveur de l'évolution d'une méningite en *purpura fulminans*.

B. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

1- Ponction lombaire (PL)

- Respect des règles de pratique de la PL
  - QUATRE contre-indications absolues initiales (CHIC) :
    - Collapsus cardio-circulatoire ou instabilité hémodynamique
    - HTIC menaçante ou signes d'engagement : mydriase unilatérale, hoquet, trouble du rythme ventilatoire, mouvements d'enroulement
    - Infection au point de ponction
    - CIVD ou syndrome hémorragique extériorisé (très rare).
  - TROIS situations imposant l'antibiothérapie avant la PL :
    - Contre-indication à la réalisation de la PL
    - *Purpura fulminans*
    - Prise en charge hospitalière ne pouvant être effectuée dans les 90 minutes.
  - TROIS indications formelles à la réalisation d'une imagerie cérébrale avant la PL (donc administration d'antibiotiques et/ou antiviraux avant l'imagerie) :
    - Signes de localisation neurologiques
    - Troubles de la vigilance mesurés par un score de Glasgow ≤ 11
    - Crises convulsives récentes ou en cours après l'âge de 5 ans, seulement si hémicorporelles avant l'âge de 5 ans.
  - Fond d'œil avant PL non indispensable (retard à l'apparition de l'œdème papillaire)
  - Analyse de l'hémostase inutile sauf si saignement extériorisé ou purpura extensif.
- Etude du LCR chez le nourrisson > 1 mois :
  - Biochimie : protéinorachie > 0,4 g/l, rapport glucose LCR/sang < 0,4 g/l, lactatorachie (valeur < 3,2 mmol/l rend le diagnostic de méningite bactérienne très peu probable)
  - Cytologie : > 10 éléments/mm^3 (prédominance de polynucléaires altérés)
  - Bactériologie (examen direct et culture avec antibiogramme déterminant la CMI à l'amoxicilline et les C3G) : cocci gram + en chaînette (pneumocoque) ou diplocoque gram – en grain de café (méningocoque).

- Si LCR négatif avec hypercellularité :
  - Test immunochromatographique : *Binax Now S pneumoniæ* (pneumocoque)
  - PCR méningocoque et PCR pneumocoque.

2- Hémocultures

- Au moins UNE hémoculture (70% des méningites à pneumocoque ont une hémoculture positive).
- Si la pratique de la PL doit être différée, une hémoculture sera réalisée avant antibiotique et corticothérapie.

3- Bilan spécifique

- PCR méningocoque dans le sang en cas de suspicion de méningococcémie.
- PCR méningocoque par biopsie cutanée si purpura et antibiothérapie très précoce.
- Procalcitonine (valeur < 0,5 ng/ml rend le diagnostic de méningite bactérienne très peu probable).

4- Bilan standard

- NFS, plaquettes, hémostase.
- Ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie.
- CRP.
- Bandelette urinaire.
- Radiographie de thorax : en cas de ponction lombaire négative (c'est le méningisme = syndrome méningé sans méningite qu'on peut voir en cas d'infection ORL ou pneumonie).

5- Imagerie

- L'imagerie cérébrale ne doit pas être systématique dans les méningites à méningocoque ou pneumocoque.
- CINQ indications sont retenues au cours de l'évolution de ce type de méningite :
  - Augmentation rapide du périmètre crânien chez le nourrisson < 2 ans
  - Trouble de conscience et fièvre > 38,5°C depuis plus de 72 h
  - Méningite à pneumocoque > 2 ans en l'absence de toute infection bactérienne ORL ou si le sérotype incriminé était inclus dans le vaccin reçu
  - Survenue de signes neurologiques nouveaux : crise convulsive, paralysie, trouble de la vision
  - Méningite à bactéries autre que méningocoque ou pneumocoque.
- Une imagerie à la recherche d'une suspicion de brèche ostéo-durale est réalisée si :
  - Traumatisme crânien important récent
  - Récidive de méningite
  - Antécédents d'intervention neurochirurgicale, hypophysaire ou ORL
  - Rhinorrhée ou otorrhée de LCR.
- Une IRM médullaire est nécessaire en cas de méningite polymicrobienne : recherche de sinus dermique (communication entre le LCR et la peau).

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

1- Signes de gravité à rechercher en priorité



- Purpura infectieux sévère :
  - Taches purpuriques > 3 mm de diamètre
  - Purpura extensif
  - Purpura nécrotique.
- Troubles hémodynamiques :
  - Modification du teint, extrémités froides initialement
  - Tachycardie, temps de recoloration cutanée allongé, marbrures, oligurie
  - Chute de la tension artérielle en dernier lieu.

© Editions Vernazobres-Grego

- Troubles de la conscience :
  - Troubles du comportement au stade initial
  - Evolution variable allant jusqu'au coma.

2- Prise en charge : urgence thérapeutique, pronostic vital en jeu

- Appel du SAMU pédiatrique et de la réanimation.
- Injection de Céphalosporines de 3ème Génération (C3G).
- Lutte contre le choc **:** sérum physiologique 20 ml/kg à renouveler puis à associer aux amines vasopressives si nécessaire.

3. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- Urgence thérapeutique afin d'assurer une bactéricidie rapide dans le LCR et de diminuer l'œdème cérébral et l'inflammation locale.
- Traitement symptomatique :
  - Hospitalisation en urgence
  - Réanimation si : score de Glasgow ≤ 8, signes neurologiques focaux, signes de souffrances du tronc cérébral, état de mal convulsif, troubles hémodynamiques ou purpura extensif
  - Traitement du choc hémodynamique si présent
  - Oxygénothérapie voire ventilation assistée si désaturation ou coma
  - Traitement antipyrétique
  - Traitement antiépileptique en cas de convulsion avérée
  - Eviction des *stimuli* sonores et lumineux
  - Surveillance clinique et biologique.
- Traitement spécifique des méningites purulentes :
  - Corticothérapie (Dexaméthasone) débutée systématiquement avant l'antibiothérapie arrêtée secondairement en cas de cocci Gram- (méningocoque)
  - Antibiothérapie par Céfotaxime, puis adaptée au germe suspecté, pendant 10 à 15 jours pour un pneumocoque à 300 mg/kg/j, 7 jours pour un méningocoque à 200 mg/kg/j.

4. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

- Mesures associées à court terme :
  - Déclaration obligatoire à l'ARS pour la méningite à méningocoque
  - Prévoir une ponction lombaire de contrôle dans la méningite à pneumocoque à 48-72 heures dans DEUX situations :
    - En cas d'évolution clinique défavorable et en l'absence d'anomalie à l'imagerie expliquant cet échec
    - Si pneumocoque dont la CMI est > 0,5 mg/l.
  - En cas d'évolution défavorable des méningites à pneumocoque : adjonction de vancomycine.
- Surveillance à court terme :
  - Apparition de purpura
  - Hémodynamique
  - Neurologique : conscience, mesure du PC chez le nourrisson
  - Hydratation et troubles digestifs
  - Température.
- Prophylaxie :
  - Sujets contacts : exposition aux secrétions oro-pharyngées du sujet infecté dans les 10 jours précédant son admission. Il convient de ne pas traiter :
    - les « contacts des contacts »
    - ou si le contact date de plus de 10 jours.

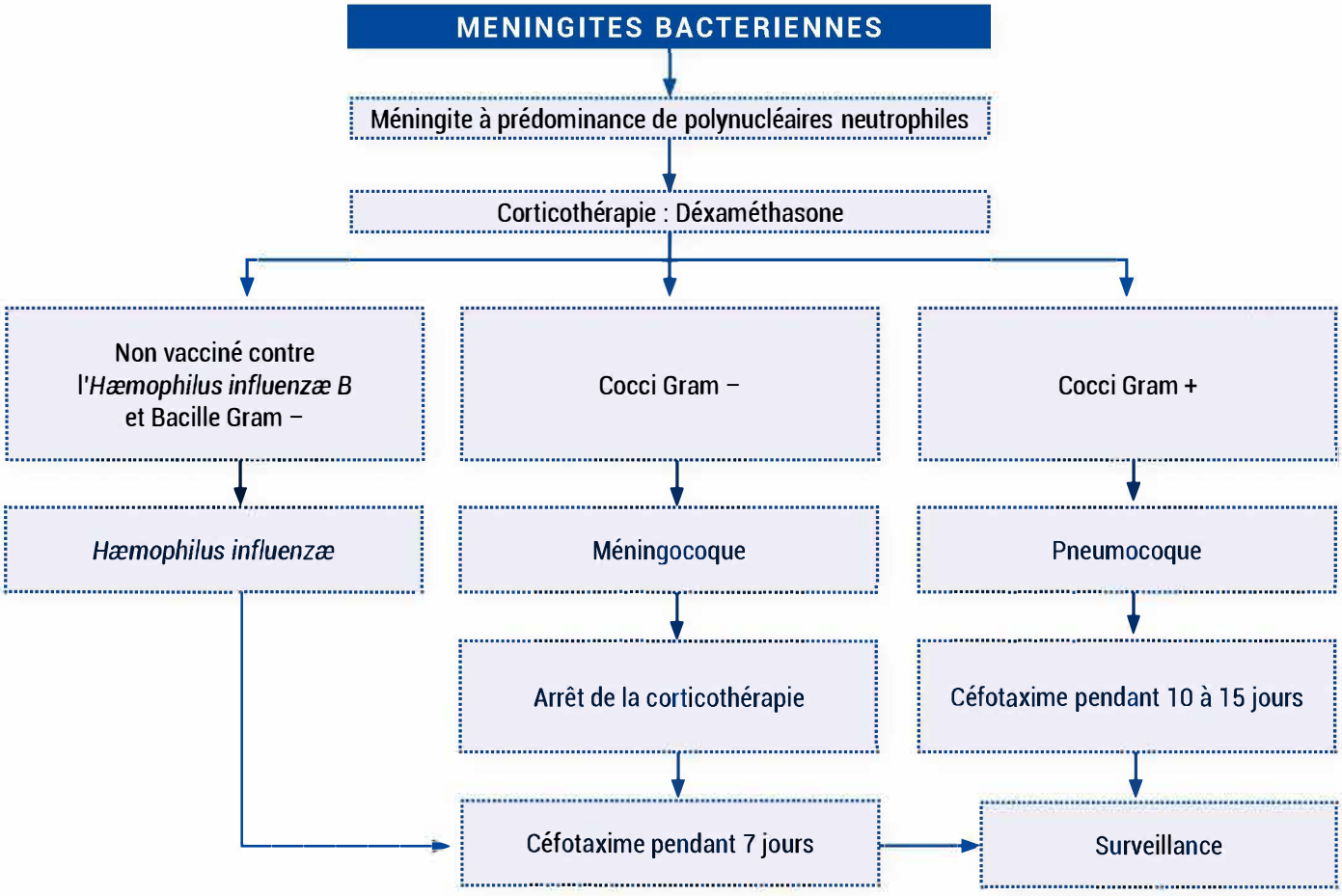
Règle du sujet contact : contact < 1 m ou > 1 heure

	Prophylaxie générale	Prophylaxie des sujets contacts
Méningocoque	Vaccin anti-méningocoque C conjugué entre 1 et 24 ans Vaccin anti-méningocoque A et C chez les sujets devant séjourner en Afrique et splénectomisés Vaccin anti-méningocoque B si enfants asplèniques	Déclaration obligatoire à l'ARS Chimioprophylaxie dans les 10 jours : rifampicine pendant 2 jours Vaccination en cas de méningite à méningocoque C, A, Y ou W 135 : famille ou contact répété avec le malade Vaccin anti-méningocoque B uniquement réservé aux sujets contacts en cas d'épidémie ou d'hyperendémie à méningocoque B
Hæmophilus influenzæ	Vaccination Hib à partir de 2 mois	Sujets non vaccinés < 4 ans Rifampicine pendant 4 jours
Pneumocoque	Vaccination par PREVENAR● à partir de 2 mois Pénicilline quotidienne + après 2 ans, vaccin PNEUMO 23● chez splénectomisés, drépanocytaires et enfants atteints d'un syndrome néphrotique	Néant

- CINQ complications immédiates :
  - Coma
  - Convulsions impliquant la recherche d'un :
    - × Hématome ou empyème sous-dural (mesure du PC chez le nourrisson systématique)
    - × Abcès cérébral dans les méningites néonatales et les listérioses.
  - Collapsus cardio-vasculaire dans le cadre d'un purpura infectieux sévère ou non
  - Troubles hydro-électrolytiques (SIADH, déshydratation)
  - Le syndrome de *Waterhouse Friderichsen* (nécrose hémorragique des surrénales) est secondaire à une CIVD de manière non spécifique. Ce n'est donc pas une complication à redouter devant une méningite sans CIVD.
- QUATRE diagnostics devant une recrudescence de la fièvre :
  - Echec de l'antibiothérapie : rare
  - Empyèmes ou hématome sous dural : rare
  - Infection à distance persistante : abcès, rhino-sinusite, sepsis (situation rarissime)
  - Phénomène inflammatoire fréquent après arrêt des corticoïdes : bonne réponse aux anti-inflammatoires.
- QUATRE éléments de mauvais pronostic faisant craindre une évolution fatale (5 à 10% des cas) :
  - Retard de mise en route de l'antibiothérapie
  - Jeune âge (nourrisson)
  - gravité du tableau neurologique initial (coma ou HTIC sévère ou *purpura fulminans*)
  - Collapsus réfractaire.
- QUATRE complications à long terme :
  - Surdité (10%)
  - Séquelles neurologiques sévères (avec ou sans hydrocéphalie)
  - Epilepsie (< 5% des cas)
  - Retard mental (< 5% des cas).
- Suivi recommandé pour tous les patients :
  - Examen à la sortie ou dans les 15 j suivants, puis à 1 mois
    - × Examen neurologique complet
    - × Tests auditifs : oto émissions +/- PEA
    - × Réévaluer la pertinence du traitement anti-épiléptique avec EEG si besoin.
  - Surveillance tous les 3 mois pendant 1 an :
    - × Audition
    - × Adaptation scolaire.

© Editions Vernazobres-Grego

- CINQ indications à la pratique d'un bilan immunitaire (cf. item 185 : Déficit immunitaire) dans les suites d'une méningite (en particulier dosage des immunoglobulines pour pneumocoque, complément et properdine pour le méningocoque) :
  - Méningites récidivantes
  - Méningite à germe inhabituel
  - Antécédents familiaux de méningite
  - Sérotype particulier de méningocoque : X, Y, Z, W 135 (33% des méningites à ces sérotypes présentent un déficit en complément)
  - Antécédents d'infections bactériennes sévères et invasives.



MENINGITE A LIQUIDE CLAIR ET MENINGO-ENCEPHALITE

EPIDEMIOLOGIE ET MICROBIOLOGIE

- Les méningites infectieuses à liquide clair sont surtout d'origine virale.
- Les encéphalites sont rarement isolées chez l'enfant, et volontiers associées à une méningite à liquide clair.
- Ces méningites et méningo-encéphalites infectieuses partagent les mêmes causes.
- En fréquence, les entérovirus prédominent avec des épidémies saisonnières (en été).
- En termes de gravité, il faut redouter en premier lieu l'herpès (HSV1).
- En fonction du contexte, on évoquera : grippe, VZV, rougeole, oreillons, BK, *Mycoplasma Pneumoniæ*, *Listeria monocytogenes*, maladie de Lyme, *Bartonella Hanselæ*, encéphalite à tiques, ou P*lasmodium Falciparum* (neuropaludisme).
- Attention, une méningite bactérienne décapitée par une antibiothérapie ou si PL trop précoce, peut prendre l'aspect d'une méningite à liquide clair, avec une formule à prédominance lymphocytaire. Une prise récente d'antibiotiques est donc un élément important à rechercher à l'interrogatoire.

1. DIAGNOSTIQUER UNE MENINGITE A LIQUIDE CLAIR OU UNE MENINGO-ENCEPHALITE

A. CLINIQUE

1- Syndrome infectieux sévère avec syndrome méningé souvent au second plan

2- Signes évocateurs d'encéphalite

- Troubles de conscience pouvant aller jusqu'au coma.
- Troubles du comportement.
- Signes focaux : troubles mnésiques, troubles du langage, troubles de l'équilibre, déficit moteur.
- Convulsions souvent focales avec parfois état de mal convulsif.
- Syndrome pyramidal ou extra pyramidal, très inconstant.
- Tableau spécifique de rhombencéphalite (encéphalite du tronc) : atteinte des paires crâniennes + syndrome pyramidal + syndrome cérébelleux + convulsions + troubles conscience.
- Instabilité hémodynamique.

3- Signes évocateurs d'atteinte virale

- Eruptions.
- Diarrhée.
- Algies diffuses.

4- Très rarement

- Signes médullaires : rétention d'urine.
- Troubles hémodynamiques dans certaines méningites à liquide clair du nouveau-né et du nourrisson < 3 mois.

© Editions Vernazobres-Grego

B. PARACLINIQUE

1- Ponction lombaire

- Liquide clair avec entre 30 et 500 éléments par mm^3.
- Formule lymphocytaire ou panachée : 50-100% de lymphocytes.
- Protéinorachie normale ou hyperprotéinorachie modérée de 0,4 à 0,6 g/L et normoglycorachie dans les méningites virales bénignes, hyperprotéinorachie (volontiers supérieure à 1 g/L) et hypoglycorachie en cas d'étiologie bactérienne.
- Dosage des lactates dans le LCR < 3,2 mmol/L en faveur d'une méningite virale.
- Culture bactériologique et examen au direct du LCR systématique.
- PCR entérovirus en fonction du contexte.
- Sur la première PL, en cas de signes d'encéphalite :
  - Examen bactériologique du LCR : culture systématique pour éliminer une méningite décapitée par une antibiothérapie précoce (même si examen direct négatif)
  - PCR HSV1 et HSV2, si négatif, à refaire à J4 des signes
  - PCR VZV
  - PCR *Mycoplasma pneumoniæ* (à compléter le cas échéant par des sérologies à J0 et J15).
- Si première PL non concluante, 2ème PL indispensable avec :
  - PCR HSV 1 et 2 (donc à J0+ 4)
  - PCR Entérovirus
  - PCR CMV, EBV, HHV 6, adénovirus, *Borrelia, Bartonella, Listeria,*
  - Sérologie encéphalite à tiques (TBE) sur LCR ou sérum
  - Mise en culture pour *Mycobacterium tuberculosis*.
- TROIS diagnostics différentiels devant un tableau de méningo-encéphalite à liquide clair :
  - Méningites à pneumocoque dans sa forme comateuse
  - Abcès du cerveau
  - Empyèmes.

2- Bilan sanguin

- NFS et CRP : le plus souvent absence d'hyperleucocytose et élévation de la CRP modérée.
- PCT sérique < 0,5 ng/mL : meilleur outil de diagnostic différentiel avec bactérienne.

3- Examens d'imagerie

- L'imagerie cérébrale n'est pas systématique dans les méningites à liquide clair isolées. Elle l'est dans les méningo-encéphalites.
- Cette imagerie doit alors être pratiquée avant toute ponction lombaire, uniquement si HTIC menaçante ou suspicion de processus expansif intracrânien devant signes focaux ou d'engagement, afin d'éviter un engagement cérébral.
- En cas de suspicion de ménigo-encéphalite herpétique, un traitement par Aciclovir IV doit être initié avant même l'imagerie cérébrale et la PL.

4- EEG systématique si tableau clinique de méningo-encéphalite, qui montrera :

- Tracé ralenti (commun à toutes les encéphalites).
- Foyer d'ondes lentes (signe de nécrose).
- Pointes ou pointes ondes (signe de convulsions).
- Localisation fronto-temporale en faveur de l'origine herpétique.

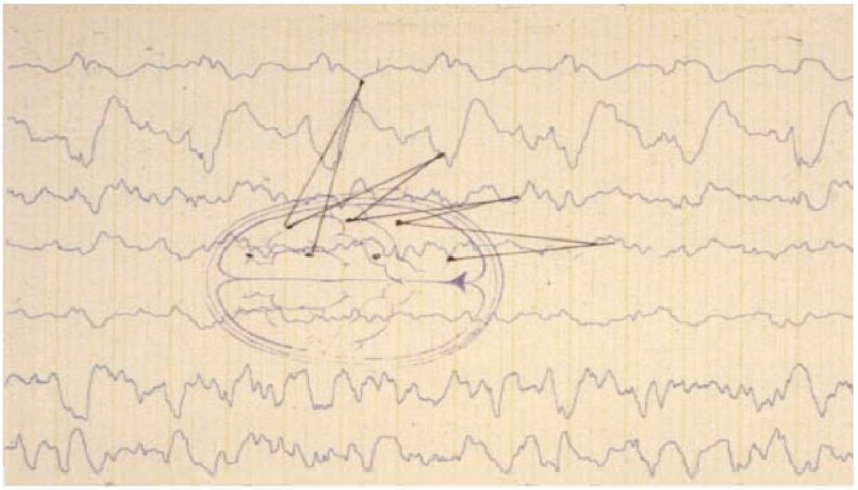
2. SITUATIONS D'URGENCE : MENINGO-ENCEPHALITE HERPETIQUE

1- Clinique

- Notion de contage.
- Méningo-encéphalite contemporaine d'une primo infection dans la majorité des cas (rarement signe de récurrence).
- Triade classique évocatrice :
  - Syndrome infectieux franc avec signes d'hypertension intracrânienne
  - Crise convulsive brachio-faciale, parfois état de mal épileptique
  - Trouble du comportement ou troubles de la conscience.
- Toutefois le tableau clinique varie en fonction de l'âge.
- Forme néonatale habituellement due à HSV2 :
  - Contamination à la naissance par herpès génital maternel
  - Tableau septicémique avec atteinte multiviscérale : choc, SDRA, défaillance hépatique avec coagulopathie, coma
  - Pronostic : mortalité 80%, séquelles 50% des cas.
- Forme du grand enfant et de l'adolescent, tableau proche de la maladie de l'adulte :
  - Fièvre et infection des voies aériennes supérieures
  - Symptomatologie mimant une tumeur cérébrale : céphalées, vomissements matinaux
  - Symptomatologie mimant une pathologie psychiatrique : somnolence, confusion, hallucinations.
- Forme du nourrisson, symptômes peu spécifiques :
  - Rarement gingivostomatite ou lésions cutanées associées
  - Fièvre et vomissements, infection des voies aériennes supérieures
  - Détérioration progressive de la conscience
  - Convulsions généralisées ou focales (brachio-faciales)
  - Hémiparésie.

2- Examens complémentaires

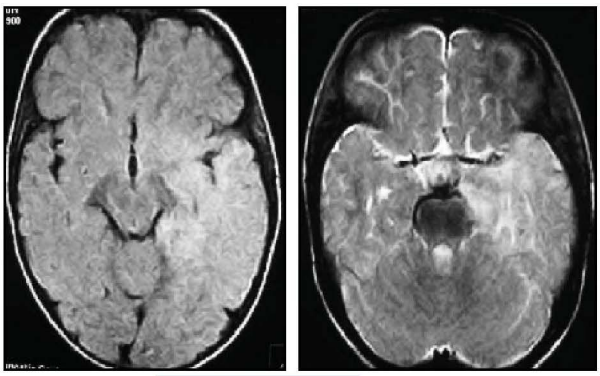
- Ponction lombaire :
  - PCR HSV : technique de référence avec faux positifs et faux négatifs : inhibiteurs
  - Nécessité donc de répéter le dosage si besoin
  - Synthèse intra-thécale d'anticorps (rapport IgG sériques/IgG LCR) : diagnostic rétrospectif.
- EEG.



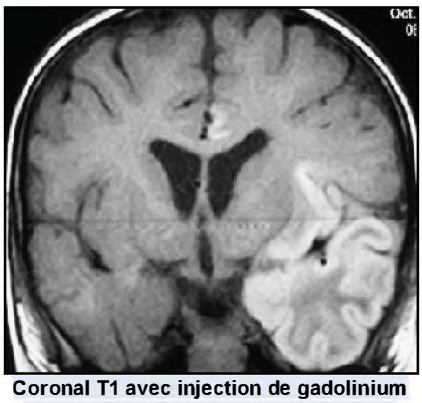
EEG de méningo-encéphalite herpétique à HSV. Tracé ralenti (commun à toutes les encéphalites). Foyer d'ondes lentes (signe de nécrose). Localisation temporale en faveur de l'origine herpétique.

© Editions Vernazobres-Grego

- **Imagerie** :
  - TDM peut être normale au début, mais toujours anormale au 5ème jour
  - IRM cérébrale : hypersignaux souvent bilatéraux et asymétriques des lobes temporaux en pondération T2 et FLAIR.



Axial Flair et axial T2
Hypersignal diffus cortico-sous-cortical temporal gauche et hippocampique



Coronal T1 avec injection de gadolinium
Prise de contraste corticale temporale gauche et frontale gauche

3- Prise en charge thérapeutique

- Hospitalisation en urgence.
- Hospitalisation en réanimation si : état de mal convulsif, score de Glasgow < 12 (ventilation si le score < 8), signes évocateurs d'HIC ou d'engagement, instabilité hémodynamique, insuffisance respiratoire avec encombrement.
- TROIS piliers thérapeutiques :
  - Un traitement fondamental probabiliste : Aciclovir (ZOVIRAX®)
    - Si PCR HSV dans le LCR positive : traitement pendant 21 jours
    - Si 2 PCR HSV négative à 2 jours d'intervalle ou TDM normale au 5ème jour : arrêt de l'Aciclovir
    - Le pronostic est lié à la précocité du traitement.
  - Un traitement à discuter : antiépileptiques en cas de convulsions
  - Un traitement de confort : antipyrétiques.
- Pronostic et suivi de l'enfant :
  - Rare mais grave : 80% de mortalité en l'absence de traitement adapté
  - Risque d'épilepsie ultérieure
  - Séquelles psychomotrices
    - Déficit sensitif ou moteur
    - Aphasie, troubles mnésiques (atteinte temporale)
    - Troubles du comportement (atteinte frontale).



1 an plus tard
Atrophie temporale gauche et hippocampique gauche et nécrose corticale temporale gauche
Dilatation du ventricule latéral gauche

3. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET SUIVI DE L'ENFANT

1- Prise en charge thérapeutique

- Hospitalisation.
- Ponction lombaire, après imagerie si nécessaire, va faire le diagnostic différentiel entre méningite virale et bactérienne.
- En cas d'orientation très évocatrice de méningite virale commune :
  - Traitement symptomatique : repos, antipyrétiques et antalgiques
  - Surveillance clinique pendant 24 à 72 heures.
- En cas d'orientation vers une méningite bactérienne à liquide clair : traitement étiologique et symptomatique.
- Si suspicion de méningo-encéphalite herpétique : voir plus haut.

2- Suivi de l'enfant

- Pronostic bon dans les méningites virales communes.
- Pronostic sombre dans les méningo-encéphalites herpétiques.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Purpura extensif, et/ou nécrotique et/ou > 3 mm de diamètre : antibiothérapie et lutte contre le choc au domicile avant transfert en réanimation en SAMU. • Suspicion de méningo-encéphalite herpétique : ACICLOVIR®, puis imagerie puis PL (EEG dès que possible). • Méningite à méningocoque : déclaration obligatoire à l'ARS. **INADMISSIBLE** • Oublier la culture du LCR et l'hémoculture en cas de méningite à liquide clair = 0. Certaines méningites graves sont à liquide clair. • PL sans respect des contre-indications = 0. Troubles hémodynamiques, HTIC menaçante, trouble de l'hémostase sévère, infection au point de ponction.	• Dans *purpura fulminans*, absence de syndrome méningé fréquent. • Normale de la PL chez le nouveau-né : 30 éléments/mm^3 et protéinorachie parfois > 1 g/l. • Tableau spécifique chez nourrisson (hypotonie, aspect geignard) diffère de l'enfant (raideur de nuque, céphalées, signe de Kernig) plus proche de l'adulte. • Attention, des douleurs aux membres inférieurs font craindre un sepsis grave à méningocoque. • Attention, l'amoxicilline n'éradique pas le portage pharyngé, les C3G oui. En cas de traitement par amoxicilline, il faut donc chez le cas index traiter par rifampicine pour éviter le portage. • Dans le *purpura fulminans* = choc septique, la méningite n'est pas constante. Parfois aucune réaction du LCR tant l'agression est massive. • Antibiothérapie avant tout examen si signes de gravité si *purpura fulminans* au cabinet du médecin, sinon on a toujours le temps de piquer une hémoculture devant un *purpura fulminans* à l'hôpital… • Suivi au long cours si méningite bactérienne (neurologique, audiométrique). • Tests auditifs à la recherche d'une surdité de perception par ossification cochléaire possible en quelques jours à dépister car empêche de poser un implant cochléaire !!!. • Pas de vancomycine en première intention quel que soit le contexte (elle était indiquée quand il y avait des pneumocoques de sensibilité diminués à la pénicilline).

MENINGITE PURULENTE

DIAGNOSTIC CLINIQUE

JE COCHE

- **Enfant > 2 ans : syndrome méningé.**
- **Nourrisson : vomissements fébriles, geignements, bombement de la fontanelle, hypotonie, trouble du comportement, convulsion fébrile.**
- **Rechercher signes de gravité : purpura sévère, troubles hémodynamiques ou de la conscience.**

DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

JE COCHE

- **Antibiothérapie avant tout examen si signes de gravité.**
- **La ponction lombaire affirme le diagnostic.**
- **Hémocultures systématiques.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

JE COCHE

UNE crainte : le ***purpura fulminans*.**
DEUX lieux de prise en charge : **SAMU et/ou réanimation.**
TROIS traitements avant examens complémentaires : **C3G, sérum physiologique et amines vasopressives si nécessaire.**

ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

JE COCHE

- **Urgence thérapeutique.**
- **Traitement symptomatique.**
- **Corticothérapie sauf si méningocoque.**
- **C3G en milieu hospitalier, voire réanimation, par voie IV.**

PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

JE COCHE

Méningocoque :
- **Déclaration obligatoire à l'ARS.**
- **Prophylaxie des sujets contacts.**

Pneumocoque :
- **Pas de déclaration, ni prophylaxie.**

A court terme :
- **Evolution défavorable : imagerie cérébrale et PL de contrôle.**

A long terme, quel que soit le germe :
- **Examen neurologique complet et réévaluation du traitement antiépileptique si besoin.**
- **Tests auditifs à la recherche d'une hypoacousie.**

MENINGITE A LIQUIDE CLAIR ET MENINGO-ENCEPHALITE

DIAGNOSTIQUER UNE MENINGITE A LIQUIDE CLAIR OU UNE MENINGO-ENCEPHALITE

CLINIQUE

JE COCHE

- **Syndrome infectieux.**
- **Troubles de conscience.**
- **Anomalie de l'examen neurologique et syndrome méningé.**
- **Convulsions souvent focales.**

PARACLINIQUE

JE COCHE

- **Suspicion de méningite à liquide clair isolée : PL.**
- **Suspicion de méningo-encéphalite : IRM cérébrale, EEG, puis PL.**

SITUATIONS D'URGENCE : MENINGO-ENCEPHALITE HERPETIQUE

JE COCHE

- **Triade :**
  - **Syndrome infectieux franc**
  - **Crise convulsive brachio-faciale, parfois état de mal épileptique**
  - **Troubles du comportement ou troubles de la conscience.**
- **Méningo-encéphalite : Aciclovir IV en urgence dans la crainte de HSV.**
- **Aucun examen complémentaire ne retardera le début du traitement par Aciclovir IV.**

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET SUIVI DE L'ENFANT

JE COCHE

- **Doute possible avec une méningite bactérienne : antibiothérapie probabiliste IV.**
- **Suspicion méningo-encéphalite herpétique : Aciclovir IV.**

Les références :

- *SPILF 2008 adulte et enfant (en dehors du nouveau-né) : prise en charge méningites aiguës communautaires bactériennes.*
- *The spectrum of herpes simplex encephalitis in children. De Tiège X, Rozemberg F, Héron B. European Journal of Paediatric Neurology 2008 ; 12 : 72-81.*
- *Pour une bonne pratique de la prise en charge diagnostique des encéphalites en France. Janvier 2006 http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/2006-encephalites.pdf.*

UE 6
Item 151

INFECTIONS BRONCHOPULMONAIRES DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître la prévalence et les agents infectieux.*
- *Diagnostiquer les complications et connaître les critères d'hospitalisation ainsi que les traitements des bronchiolites et des pneumonies communautaires.*
- *Connaître le traitement de la pneumonie à pneumocoque.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *ANAES. Conférence de consensus. Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson septembre 2000.*
- *AFSSAPS 2005 et ANSM 2011 : Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'enfant.*

INTRODUCTION

- Les infections bronchopulmonaires de l'enfant se distinguent en 3 tableaux : bronchiolite, pneumopathie et bronchite. Leurs tableaux cliniques s'appuient sur un même syndrome : fièvre, toux et signes respiratoires, mais leurs présentations et leurs problématiques sont différentes.
- La bronchiolite est une infection virale, le plus souvent à VRS, survenant chez un nourrisson qui siffle. Le diagnostic est clinique et le problème est de prendre en charge sa détresse respiratoire éventuelle et de savoir quand l'hospitaliser. L'âge < 6 semaines, l'existence d'un geignement expiratoire ou de difficultés pour boire chez le nourrisson sont particulièrement décisifs.
- Les bronchiolites ne nécessitent, dans les formes communes, qu'un traitement symptomatique.
- La bronchite est d'origine virale le plus souvent et guérit spontanément sans poser de problème. Nous ne l'aborderons pas dans ce chapitre.
- La pneumopathie se présente sous forme d'une toux avec tachypnée fébrile sans sifflement, le plus souvent. Mais le diagnostic est radiologique. Le problème est d'optimiser l'antibiothérapie car aucun tableau clinique, radiologique ou biologique, ne permet d'affirmer ou d'éliminer la responsabilité de tel ou tel agent microbien. Il ne s'agit que d'éléments d'orientation pour le choix de l'antibiothérapie de 1ère intention. L'âge est particulièrement important, car la pneumonie chez l'enfant < 3 ans est le plus souvent virale, mais le pneumocoque est redouté. Chez l'enfant > 3 ans, pneumocoque et mycoplasme sont à suspecter.

ADAGES ET DOGMES

- La fièvre élevée devant une toux dyspnéisante est le critère le plus prédictif d'infection respiratoire basse.
- Apnée, pause respiratoire ou malaise en période hivernale doivent faire évoquer le diagnostic de bronchiolite.
- Devant des douleurs abdominales intenses dans un contexte fébrile et inflammatoire, une pneumonie du lobe inférieur tu suspecteras.
- Toute pleuro-pneumopathie, doit faire évoquer une infection à pneumocoque, une infection à streptocoque A ou une straphylococcie pleuro-pulmonaire.
- Un corps étranger intra-bronchique doit toujours être évoqué chez l'enfant en cas de toux d'apparition brutale ou de symptomatologie respiratoire à répétition.
- Dans la pneumopathie, antibiothérapie systématique, urgente, probabiliste sur le pneumocoque car le pneumocoque tue !

DEFINITION, TERMINOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Le diagnostic d'infection respiratoire repose sur la triade : fièvre, toux et dyspnée.

2- Terminologie

- **Dyspnée :** difficulté respiratoire ressentie par l'enfant.
- **Polypnée :** accélération de la fréquence respiratoire constatée par le soignant.
- **Tachypnée :** polypnée superficielle.
- **Définition de la polypnée en fonction de l'âge.**

Age	Polypnée
< 12 mois	> 50/minute
12-23 mois	> 45/minute
24-35 mois	> 40/minute
3-5 ans	> 30/minute
> 5 ans	> 20/minute

- La fièvre peut augmenter la fréquence respiratoire de 10 cycles par minute et par degré Celsius chez les enfants, indépendamment de l'existence d'une pneumonie. Attention, la polypnée peut être d'origine métabolique (dyspnée dite de Kussmaul témoignant d'une acidose).

3- Physiopathologie

- Il existe TROIS grands tableaux de bronchopneumopathies : les bronchiolites, les bronchites ou trachéo-bronchites et les pneumopathies, en fonction de la localisation de l'atteinte.
- La bronchiolite est secondaire à une infection virale (VRS) qui siège d'abord dans le rhinopharynx, avant d'atteindre les bronchioles terminales. L'agression muqueuse directe (ciliopathie, abrasion, destruction épithéliale) provoque des débris cellulaires et une inflammation pariétale qui obstruent les bronchioles. Il en résulte des sibilants, comme dans l'asthme.
- Les bronchites sont moins fréquentes que chez l'adulte et sont secondaires à une infection virale. Des *ronchi* sont perçus à l'auscultation.
- La trachéite donne une détresse respiratoire aux 2 temps (inspiratoire et expiratoire) et reste rarement isolée. Elle s'intègre le plus souvent dans un tableau d'infection respiratoire plus diffus.
- L'association la plus discriminante des signes en faveur d'une pneumopathie est :
  - Une température supérieure à 38,5°C
  - Une fréquence respiratoire élevée
  - Des râles crépitants perçus à l'auscultation.

BRONCHIOLITE

1. PREVALENCE ET AGENTS INFECTIEUX

- Survient en période épidémique (d'octobre à mars).
- Un virus principal : le Virus Respiratoire Syncytial (VRS) :
  - DEUX sous-groupes A et B.
- Plusieurs autres virus possibles : grippe, adénovirus, *Rhinovirus*, Métapneumovirus en particulier.
- Virus ubiquitaire, très forte contagiosité.
- Transmission facile : elle se fait par contamination nasale, puis manuportée (attention aux jouets, doudous, stéthoscopes !).
- Incubation : 2 à 8 jours.
- L'élimination du virus se fait en 3 à 7 jours en moyenne (peut se prolonger pendant 1 mois).
- Le VRS ne procure qu'une immunité partielle et de durée limitée.
- 50% des enfants sont infectés au cours de la 1ère année de vie, 100% des enfants de 3 ans ont été infectés.
- Pic d'incidence entre 2-6 mois.

© Editions Vernazobres-Grego

2. DIAGNOSTIQUER UNE BRONCHIOLITE

A. CLINIQUE

1- Phase d'invasion

- Contage :
  - Notion d'épidémie, de cas familiaux ou dans la crèche.
- Prodromes :
  - Rhinite ou rhinopharyngite aiguë peu fébrile dans les 24 à 48 heures précédant la phase d'état. Dans 20% des cas, une rhinopharyngite est suivie d'une bronchiolite.

2- Phase d'état

a-Syndrome respiratoire

Détresse respiratoire de gravité variable :

- Toux
- Polypnée avec frein expiratoire
- Présence de sécrétions bronchiques aérées (« bave mousseuse »)
- Wheezing audible à distance ou sibilant à l'auscultation, très évocateur du diagnostic
- Crépitants ou sous-crépitants initialement parfois, si bronchio-alvéolite :
  - Attention, l'auscultation peut être silencieuse dans les formes graves à thorax distendu.
- Distension thoracique :
  - Elle est responsable d'une ptose hépatique, à distinguer d'une vraie hépatomégalie devant faire craindre une pathologie cardiaque.
- Signes de lutte :
  - Tirage intercostal, sus-sternal
  - Geignement expiratoire
  - Balancement thoraco-abdominal
  - Entonnoir xyphoïdien
  - Battement des ailes du nez
  - Ces items sont les mêmes que ceux du score de Silverman (cf. item 23), mais ce score n'est pas utilisé en dehors de la période néonatale.
- Cyanose avec diminution de la saturation en O_2, sueurs et agitation (hypercapnie) dans les formes sévères
- Epuisement respiratoire, apnée, pause respiratoire, malaise :
  - Sont d'autant plus à craindre que l'enfant est plus jeune
  - La symptomatologie de la bronchiolite peut être réduite à ces signes chez le nourrisson de moins de 3 mois
  - Evoquer le diagnostic de bronchiolite devant tout malaise du nourrisson.

b-Syndrome infectieux

- Fièvre modérée.
- Rhinorrhée.

c-Troubles digestifs

- Toux émétisante ou vomissements isolés, parfois à l'origine de fausses routes.
- Difficultés d'alimentation secondaires à la dyspnée et à l'encombrement.
- Diarrhée.
- Ces troubles digestifs peuvent occasionner une déshydratation qu'il faut prévenir. En effet, ces pertes digestives s'ajoutent aux pertes accumulées par les sécrétions bronchiques. De plus, la déshydratation peut entraîner la formation de bouchon muqueux et d'atélectasie aggravant la détresse respiratoire.

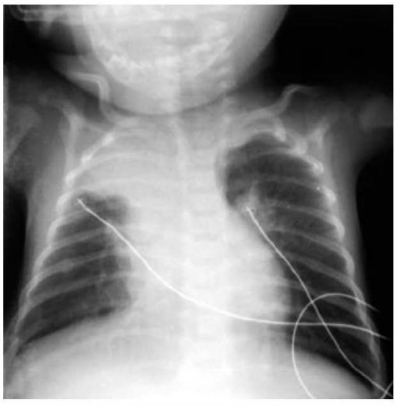
B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

1- Radiographie de thorax de face

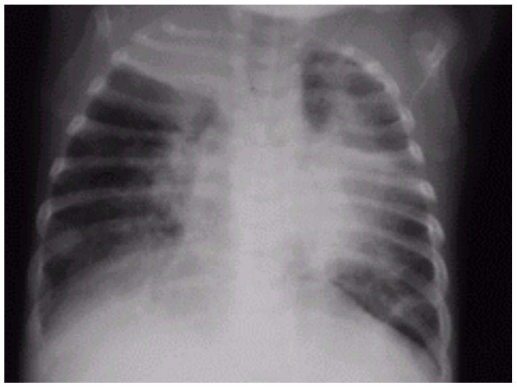
- La radiographie thoracique n'est pas indiquée de 1ère intention devant un 1er épisode de bronchiolite à expression clinique typique et sans signe de gravité.
- Elle est réalisée dans 2 cas :
  - Toux fébrile persistante 5 à 7 jours pour éliminer une pneumonie (ou un autre diagnostic différentiel)
  - Indication à une hospitalisation (donc présence de signes de gravité).
- La radio de thorax peut être normale.
- Le plus souvent, distension thoracique :
  - Hyperclarté parenchymateuse
  - Abaissement des coupoles diaphragmatiques et ouverture de l'angle costo-diaphragmatique
  - Horizontalisation des côtes
  - Visualisation de plus de 8 espaces intercostaux antérieurs.
- Parfois, syndrome alvéolaire systématisé ou non : pneumopathie à VRS ou broncho-alvéolite surinfectée.
- Rarement, complications : atélectasie, pneumothorax, emphysème.
- Elle permet aussi de faire le diagnostic différentiel avec une cardiopathie ou une malformation vasculaire (arc vasculaire anormal) ou pulmonaire.



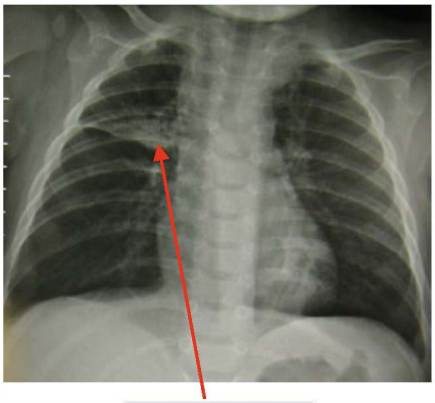
Distension simple



Pneumopathie à VRS



Distension majeure et atélectasies multiples



Bande d'atélectasie

© Editions Vernazobres-Grego

2- Examens biologiques

A réaliser uniquement en cas d'hospitalisation pour bronchiolite selon le contexte :

- NFS, CRP, hémocultures : âge < 3 mois, fièvre mal tolérée.
- Gaz du sang pour mesure de la capnie si signes de gravité justifiant un transfert en soins intensifs.
- Ionogramme sanguin (évaluation de l'état d'hydratation et de la sécrétion inappropriée d'ADH) : vomissements ou perte de poids > 5%.
- Recherche de VRS et autres virus sur sécrétions naso-pharyngées, par immunofluorescence directe, uniquement à but épidémiologique.

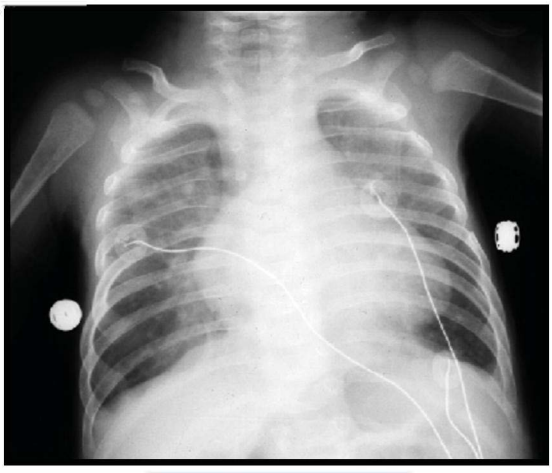
C. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

1- Corps étranger des voies aériennes

- Syndrome de pénétration (retrouvé de manière inconstante à l'interrogatoire).
- Pathologie du grand nourrisson (pour inhaler un corps étranger, il faut pouvoir l'attraper !).
- Pathologie sifflante à début brutal diurne, sans contexte viral.
- Auscultation souvent normale.
- Radiographie thoracique (inspiration et expiration forcées) :
  - Emphysème obstructif localisé, piégeage expiratoire et asymétrie de tonalité pulmonaire
  - Atélectasie en bandes du lobe moyen ou inférieur droit
  - Mais parfois normale ou distension pulmonaire identique à celle d'une bronchiolite.

2- Insuffisance cardiaque

- Lors d'épidémies de bronchiolites, attention à ne pas porter à tort le diagnostic de bronchiolite devant toute dyspnée du nourrisson.
- Savoir éliminer en particulier une insuffisance cardiaque sur myocardite aiguë, décompensation d'une cardiopathie congénitale ou péricardite, devant les signes suivants :
  - QUATRE signes constants de l'insuffisance cardiaque :
    - Tachycardie
    - Tachypnée
    - Hépatomégalie
    - Cardiomégalie.
  - DEUX signes non spécifiques, mais fréquents :
    - Dyspnée lors de la prise du biberon
    - Mauvaise prise pondérale.
  - UN signe inconstant mais évocateur :
    - Souffle cardiaque ou bruit de galop.



Myocardite : cardiomégalie associée à une surcharge vasculaire

3- Coqueluche

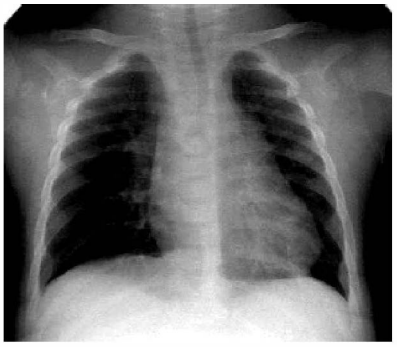
- Absence de dyspnée entre les quintes.
- Formes apnéisantes ou avec toux isolée.
- L'hyperlymphocytose aide au diagnostic différentiel.

4- Dyspnée non obstructive d'acidose métabolique

- Pas de signe de lutte, dyspnée ample dite « *sine materia* ».
- Redouter une acidocétose diabétique ou une intoxication aux salicylés.

5- Arc vasculaire anormal

- Compression aérienne et œsophagienne par un arc vasculaire anormal (le plus souvent double arc aortique).
- Clinique : toux, *stridor* ou bruit respiratoire, RGO fréquent, parfois malaise chez un nourrisson.
- Radiographie standard : trachée latéro-déviée à gauche et en avant, témoignant d'une compression extrinsèque (en principe la trachée est à droite ou médiane).
- Confirmation par tomodensitométrie.
- Traitement chirurgical si compression importante.



Trachée latéro-déviée à gauche

3. CRITERES D'HOSPITALISATION ET COMPLICATIONS

A. SIGNES DE GRAVITE = HOSPITALISATION

- Rechercher par l'interrogatoire des parents un éventuel « syndrome de pénétration » qui imposerait l'hospitalisation.

SIX terrains à risque imposant une hospitalisation :

- **Prématurité < 34 SA d'âge corrigé < 3 mois.**
- **Age < 6 semaines.**
- **Pathologie respiratoire chronique invalidante (dysplasie bronchopulmonaire, mucoviscidose).**
- **Cardiopathie sous-jacente.**
- **Immunodépression.**
- **Antécédents de bronchiolite sévère.**

SEPT critères d'hospitalisation d'un enfant sans facteur de risque :

- **Apparence toxique (état général très altéré).**
- **Refus de boire, vomissements incoercibles ou troubles digestifs compromettant l'hydratation : consommation de moins de 50% de sa ration normale ou déshydratation > 5%, voire troubles hémodynamiques.**
- **Tachypnée > 60/minute ou intensité des signes de lutte.**
- **$SatO_2$ < 94% ou cyanose.**
- **Epuisement respiratoire, pauses, apnées, sueurs (hypercapnie) ou malaise.**
- **Problèmes d'observance thérapeutique ou difficultés de suivi dans le milieu familial.**
- **Trouble ventilatoire radiologique (radiographie justifiée par des éléments cliniques).**

B. EVOLUTION ET SUIVI

- L'évolution est généralement favorable en quelques jours (3 à 8 jours).
- Une toux résiduelle peut persister 1 à plusieurs semaines.
- Le médecin dispense systématiquement à la famille une information précise et doit s'assurer de la bonne compréhension des signes d'aggravation imposant une consultation en urgence tels que :
  - Refus ou difficultés d'alimentation
  - Troubles digestifs
  - Changement de comportement
  - Détérioration de l'état respiratoire
  - Elévation thermique importante ou fièvre persistante plus de 3 jours.

© Editions Vernazobres-Grego

C. COMPLICATIONS IMMEDIATES

- Fréquentes : surinfection pulmonaire ou ORL à traiter par antibiotiques.
- Potentiellement graves :
  - Apnée, malaise, fausses routes
  - Insuffisance respiratoire aiguë (une bronchiolite peut nécessiter une assistance ventilatoire).

D. COMPLICATIONS A DISTANCE

- Hyperréactivité bronchique non spécifique :
  - La rencontre du VRS et d'un terrain atopique pourrait déclencher un asthme chez l'enfant.
  - Une bronchiolite à *Rhinovirus* nécessitant une hospitalisation est également un facteur prédictif d'asthme.
- Dilatation des bronches :
  - Dans les bronchiolites à adénovirus en particulier.
- Formes récidivantes :
  - Fréquentes : 20 à 60% des enfants récidivent après un 1er épisode
  - Jusqu'à 2 épisodes, il s'agit de pathologies occasionnelles
  - La répétition d'au moins 3 épisodes (= asthme du nourrisson) ou une toux persistante imposent une radiographie de thorax et une prise en charge particulière à l'asthme du nourrisson.

4. TRAITEMENT

A. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE EN AMBULATOIRE

1- Prescriptions systématiques

- Désobstruction nasale (au sérum physiologique avant les repas) : c'est le pilier essentiel nécessitant une explication et une démonstration aux parents.
- Alimentation fractionnée et épaississement des biberons :
  - Régurgitations dues à une toux émétisante, la distension thoracique, une pression moindre autour du sphincter inférieur de l'œsophage et d'éventuelles séances de kinésithérapie
  - Même en cas de régurgitations, il n'y a pas lieu de prescrire de traitement médicamenteux anti-reflux.
- Hydratation suffisante pour éviter les bouchons muqueux.
- Aération et température < 20°C dans la chambre.
- Supprimer les nuisances (tabagisme passif, pollution).
- Antipyrétiques si nécessaire.
- Surveillance.

2- Prescriptions selon le contexte

- **Kinésithérapie respiratoire à discuter uniquement en ambulatoire :**
  - Par manœuvre d'accélération du flux expiratoire à la phase « sécrétante » : efficacité non démontrée en milieu hospitalier, mais permet une surveillance adéquate en ambulatoire par le kinésithérapeute.
- **TROIS indications de l'antibiothérapie :**
  - Otite moyenne aiguë purulente associée
  - T° > 38,5°C persistante
  - Foyer pulmonaire radiologiquement documenté : *Hæmophilus influenzæ,* pneumocoque ou *Moraxella catarrhalis* responsables.

3- Traitements non indiqués

- Corticothérapie *per os* ou inhalée, ou bronchodilatateurs, adrénaline lors du 1er épisode : aucun effet démontré.
- Antitussifs, sédatifs, mucolytiques et muco-régulateurs : strictement contre-indiqués.

B. TRAITEMENT EN MILIEU HOSPITALIER

1- Mesures citées ci-dessus

2- Surveillance

- Cardio-monitoring de la fréquence cardiaque et respiratoire.
- SaO_2 (voire gaz du sang), régularité respiratoire, signes de lutte.
- Conscience.
- Troubles digestifs.
- Coloration, TRC, température, poids.

3- Maintien d'une bonne hydratation

- Hydratation parentérale en cas d'échec de la nutrition entérale pour éviter l'épaississement des sécrétions (responsables de bouchons et d'atélectasies).

4- Oxygénothérapie si besoin sous contrôle de la saturation transcutanée

5- Ventilation Non Invasive (VNI), voire invasive si :

- Apnée ou irrégularités respiratoires.
- Epuisement respiratoire.
- Hypoxie ou hypercapnie sévère.

6- Mesures afin d'éviter les infections nosocomiales

- Isolement respiratoire.
- Décontamination quotidienne des objets de surface.
- Nettoyage systématique des mains et des stéthoscopes avant et après chaque examen.
- Eloigner de plus de 1 mètre 2 nourrissons hospitalisés, dont l'un pour bronchiolite.

7- Dans les formes sévères à discuter

- Bronchodilatateurs, adrénaline en nébulisation : essai acceptable à interrompre si inefficace.

C. TRAITEMENT PREVENTIF

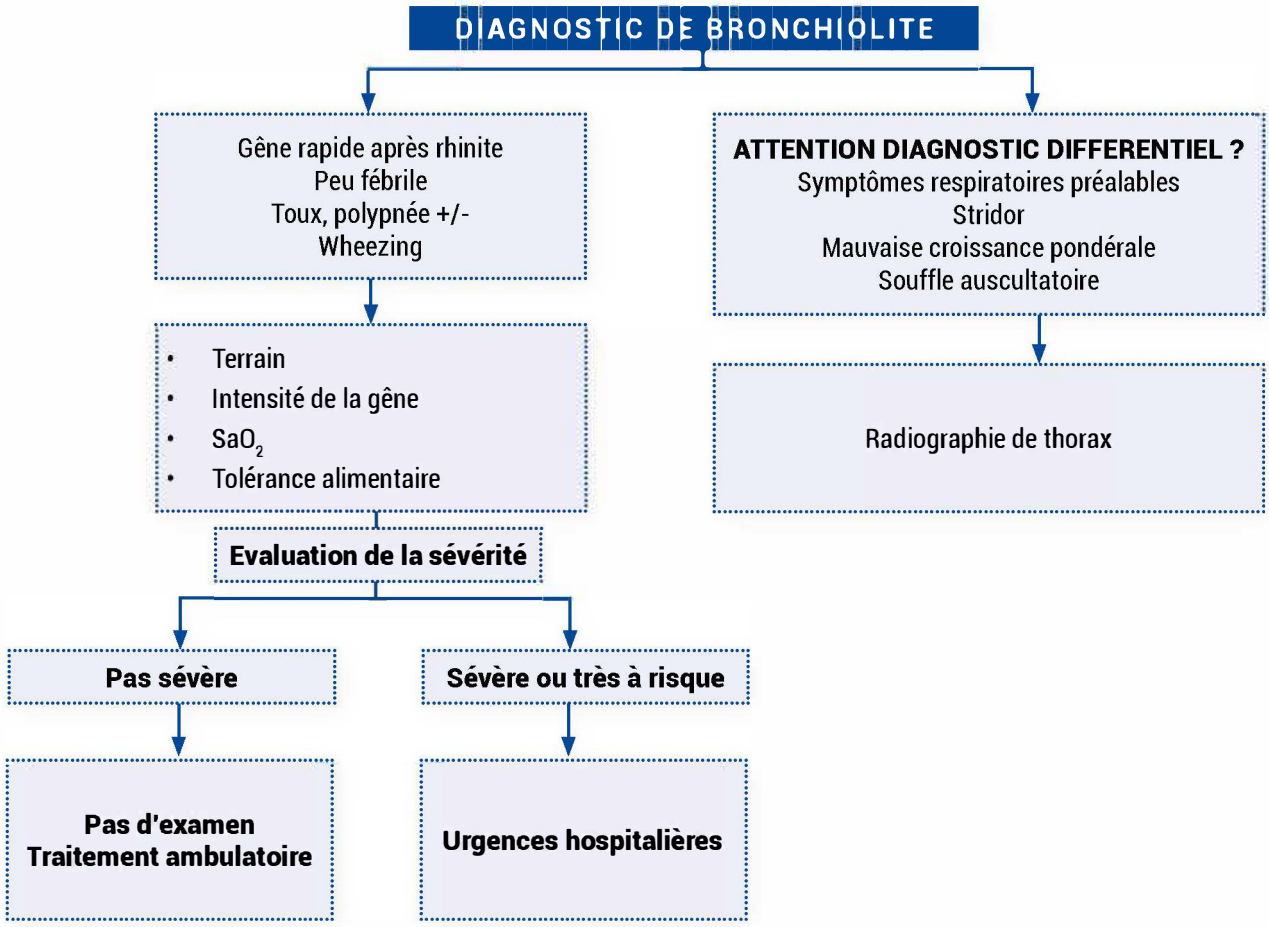
1- Mesures individuelles

- Il n'existe pas de vaccin anti-VRS.
- Anticorps monoclonaux anti-VRS (Palivizumab ou SYNAGIS®), pendant les 2 premiers hivers :
  - Modalités : 1 injection par mois entre octobre et février
  - L'indication est limitée selon l'avis HAS 2007 :
    - Enfants nés ≤ 32 SA et âgés de moins de 6 mois au début de l'épidémie saisonnière de VRS
    - Enfants de moins de 2 ans qui ont nécessité un traitement pour dysplasie bronchopulmonaire au cours des 6 derniers mois
    - Enfants de moins de 2 ans atteints d'une cardiopathie congénitale avec retentissement hémodynamique.

2- Mesures communes

- Lavage des mains avec une solution hydro-alcoolique avant de prendre un nourrisson dans les bras.
- Eviter pour un adulte « enrhumé » d'embrasser un nourrisson sur le visage ou les mains, ou port d'un masque.
- Eviction du tabagisme passif.
- Eviction des collectivités et des lieux publics en période d'épidémie si possible.

© Editions Vernazobres-Grego



LES PNEUMONIES AIGUES COMMUNAUTAIRES

1. DIAGNOSTIQUER UNE PNEUMONIE AIGUE

A. CLINIQUE

- TROIS symptômes classiques :
  - Fièvre (habituellement constante et élevée dans les pneumopathies à pneumocoque, moindre dans les pneumopathies à mycoplasme)
  - Polypnée
  - Toux parfois retardée par rapport au début de la fièvre.
- UN examen clinique objectif ciblé sur l'auscultation : diminution du murmure vésiculaire, râles crépitants, souffle tubaire.
- QUATRE symptomatologies atypiques particulières en pédiatrie :
  - Ballonnements abdominaux et porte d'entrée cutanée dans les staphylococcies pleuro-pulmonaires
  - Douleurs abdominales possibles dans les pneumonies du lobe inférieur
  - Céphalées et raideur de nuque : le « méningisme » est un tableau pédiatrique décrit dans les pneumopathies à pneumocoque
  - Boiterie d'esquive.

- QUATRE éléments prédictifs cliniques à intégrer dans la discussion diagnostique :
  - Aucun signe ou symptôme clinique ne permet à lui seul d'affirmer ou d'écarter le diagnostic de pneumonie
  - La fièvre élevée est le critère le plus prédictif devant une toux avec polypnée
  - L'absence simultanée de signes de lutte, geignements, polypnée, râles en foyer chez l'enfant de plus de 2 ans exclut la pneumonie
  - L'association classique toux, fièvre, râles, évocatrice de pneumonie, n'est confirmée radiologiquement que dans 1/4 des cas. Dans 3/4 des pneumonies, au moins 1 de ces 3 signes manquent.

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Radiographie de thorax

a-Indications de la radiographie thoracique

- Polypnée et/ou signes de lutte et/ou râles auscultatoires en foyer dans un contexte fébrile.
- Toux fébrile persistante avec une symptomatologie clinique ne permettant pas d'éliminer une pneumonie.
- Fièvre isolée persistante : indication systématique chez les nourrissons de moins de 6 mois, très facile jusqu'à l'âge de 2 ans et, selon le contexte, chez l'enfant plus grand.
- En cas de suspicion de corps étranger inhalé, ou lors de pneumonies récidivantes.
- Contrôle de guérison après une pneumonie (1 mois après en général) dans les cas suivants :
  - Symptômes persistants sous traitement bien conduit
  - Maladie sévère
  - Pneumopathie ronde (pour éliminer un exceptionnel processus tumoral)
  - Survenue de complications au cours du suivi
  - Risques de séquelles pulmonaires.

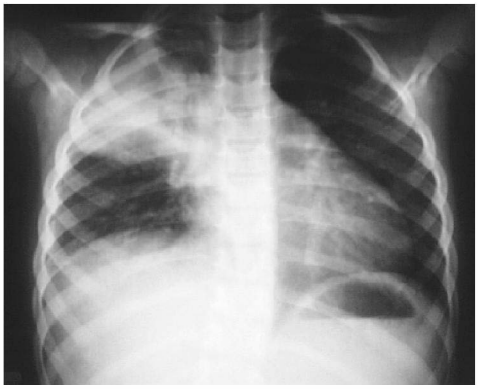
b-Modalités techniques

- Radiographie thoracique de face, en inspiration et en position debout.
- En cas de suspicion de corps étranger : clichés thoraciques en inspiration et expiration forcées.
- Le cliché de profil systématique d'emblée est inutile hormis DEUX indications :
  - Foyers rétro-cardiaques
  - Foyer de l'angle costo-diaphragmatique.

c-Aspects observés

- Le diagnostic radiologique de pneumonie repose sur la présence d'une opacité parenchymateuse.
- Piège : absence d'image radiologique possible dans les 72 h premières heures d'une pneumopathie.
- Sa localisation doit être précisée :
  - Lobe moyen : opacité de la base droite, bord droit du cœur effacé, ligne diaphragmatique droite respectée
  - Lobe inférieur droit : opacité de la base droite, ligne diaphragmatique droite effacée, bord droit du cœur respecté
  - *Lingula* : opacité de la base gauche, bord gauche du cœur effacé, ligne diaphragmatique gauche respectée
  - Rétro-cardiaque ou lobe inférieur gauche : opacité de la base gauche, ligne diaphragmatique gauche effacée, bord gauche du cœur respecté.
- Les aspects sont multiples :
  - Image typique : opacités parenchymateuses bien limitées traduisant l'atteinte alvéolaire, uniques ou multiples, rarement bilatérales, avec un bronchogramme aérien
  - Pneumonies rondes particulières à l'enfant, très en faveur d'une atteinte bactérienne
  - Foyers de condensation segmentaires ou lobaires ou à limites floues
  - Adénopathies médiastinales et/ou inter-trachéo-bronchiques (tuberculose ?)
  - Epanchement pleural (réaction pleurale de faible importance ou épanchement de la grande cavité) qui peut être inaugural ou compliquant secondairement une pneumonie
  - Pleuro-pneumopathie bulleuse ou pyopneumothorax (staphylococcie pleuro-pulmonaire probable).

© Editions Vernazobres-Grego



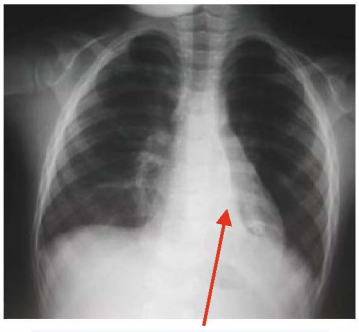
Pneumonie franche lobaire aiguë



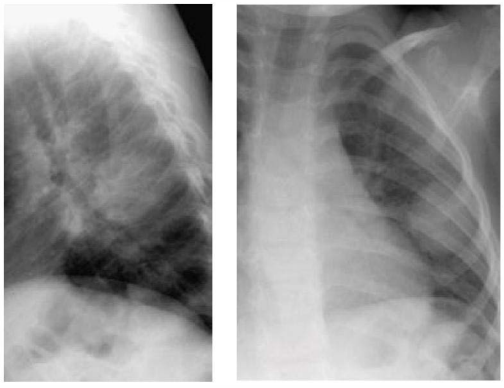
Bronchogramme aérien sur un scanner
(à but pédagogique… Il n'y a pas d'indication
au scanner lors d'une pneumonie non compliquée)



Pneumopathie atypique à mycoplasme



Pneumopathie rétro-cardiaque

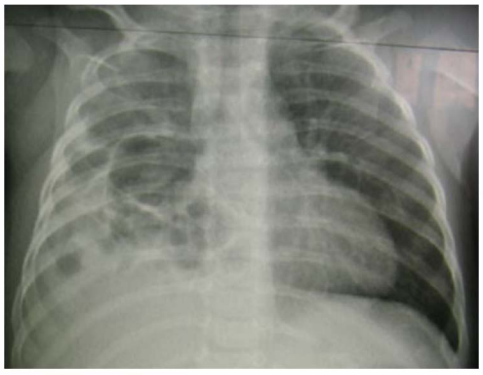


Pneumonie ronde de profil et de face



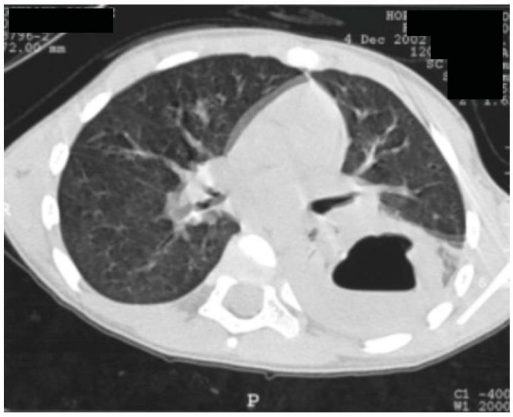
Pleuro-pneumopathie à pneumocoque

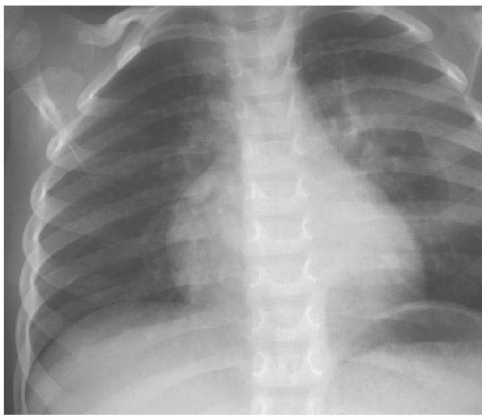




Staphylococcie pleuro-pulmonaire

- Image d'abcès :





Abcès pulmonaire

PIEGE CLASSIQUE…

Radiographie normale (thymus à ne pas interpréter comme une PFLA +++)

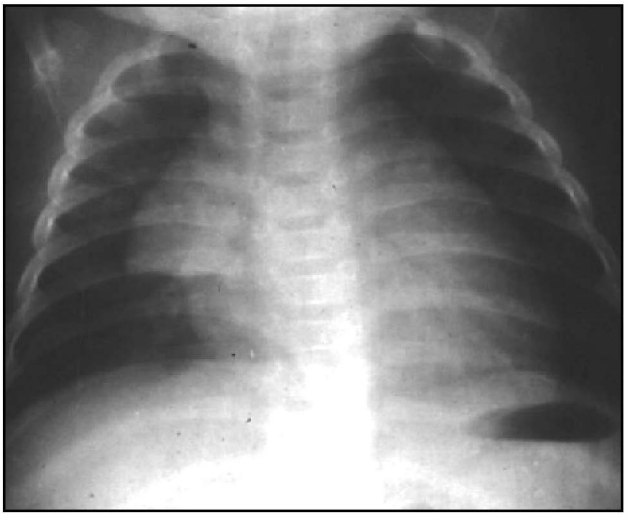


Image de thymus en « voile de bateau »
Limite nette non scissurale
Efface le bord cardiovasculaire (signe de la silhouette)
Non compressive (trachée à droite, normale)

2- Biologie

a-Bilan standard

- Fréquemment réalisé, mais non systématique et pas indispensable dans les cas typiques.
- GB, PCT et CRP : élevés dans les pneumonies à pneumocoque. Cependant, ces résultats pris isolément n'apportent aucune certitude.
- NFS : anémie hémolytique auto-immune possible dans infection à mycoplasme.
- Ionogramme ; SIADH dans pneumococcie, IRA dans SHU post-pneumococcique.

© Editions Vernazobres-Grego

b-Examens microbiologiques

- **Systématiquement,** ponction pleurale à visée bactériologique en cas d'épanchement > 1 cm :
  - × L'échographie doit être réalisée avant toute ponction pleurale, car l'épanchement peut être cloisonné. Dans ce cas, le repérage permet de visualiser la poche d'épanchement la plus volumineuse qui sera ponctionnée.
- **Parfois** contributif au diagnostic étiologique :
  - × Hémoculture (à la recherche du pneumocoque) en cas d'hospitalisation
  - × Test immuno-chromatographique dans les urines : BINAXNOW® *S. pneumoniæ* pour le pneumocoque : excellente valeur prédictive négative, mauvaise valeur prédictive positive, sauf chez l'adolescent
  - × PCR mycoplasme sur les secrétions naso-pharyngées
  - × IF sur secrétions nasales pour détecter une infection ou co-infection virale.
- **Jamais :** l'examen cytobactériologique des crachats n'a aucun intérêt, sauf dans la mucoviscidose ou DDB.

PNEUMONIE	VIRALE	BACTERIENNE		
		Pneumocoque	***Mycoplasma pneumoniæ***	**Staphylococcie pleuro-pulmonaire**
Epidémiologie	Epidémique	Sporadique	Epidémique	Porte d'entrée cutanée
Age	Tout âge	Tout âge	A partir de 3 ans	Nourrisson
Début	Progressif	Brutal	Progressif	Brutal
Fièvre	Variable	Très élevée + frissons	Variable	Intense
Signes respiratoires	Rhinite, pharyngite Toux Ronchi, sibilants	Toux sèche Signes en foyer	Toux paroxystique ++ Ronchi, rares sibilants, asthme associé	Dyspnée importante, toux, crépitants +/- frottement pleural
Signes extra-respiratoires	Eruption Diarrhée Myalgies	Altération de l'état général Douleurs thoraciques Douleurs abdominales Méningisme Herpès labial Otite	Asthénie Eruption (érythème polymorphe) Anémie hémolytique auto-immune	Ballonnement abdominal Plaie cutanée et/ou éruption à rechercher
Tolérance	Bonne	Mauvaise	Bonne	Mauvaise
Syndrome inflammatoire	Nul ou modéré	Important	Modéré	Important

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE : AGENTS INFECTIEUX

- Epidémiologie :
  - 1/3 : virales
  - 1/3 : bactériennes
  - 1/3 : co-infection.

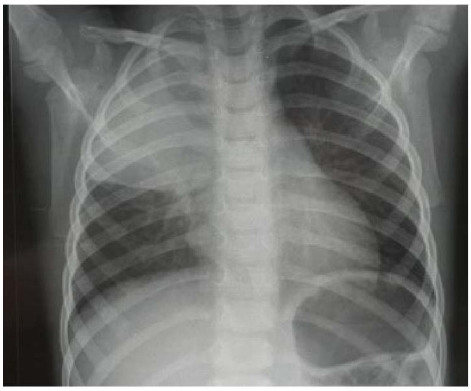
1- Arguments cliniques en faveur d'une étiologie virale ou bactérienne

Aucun signe clinique ne permet de différencier de manière formelle une infection virale d'une infection bactérienne. *Chlamydia pneumoniæ* ne joue qu'un rôle mineur.



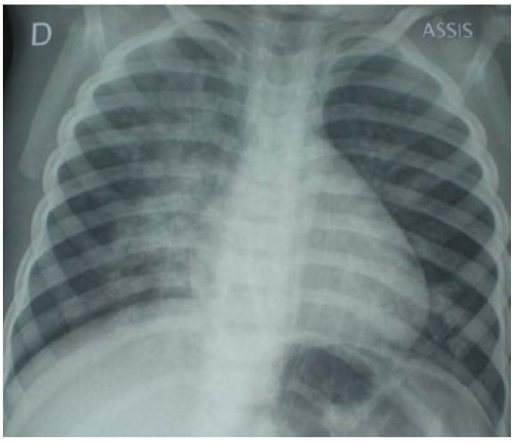
Pneumopathie à pneumocoque, mycoplasme ou virale ?
L'aspect radiologique ne permet pas de préjuger de l'agent infectieux causal.





Herpès naso-labial et pneumonie à pneumocoque





Erythème polymorphe et pneumopathie atypique à mycoplasme

© Editions Vernazobres-Grego



Erythème polymorphe péri-orificiel satellite d'une infection à mycoplasme

2- Orientation spécifique selon l'âge

a-Entre 15 jours et 3 mois : la pneumopathie à *Chlamydia trachomatis*

- Contamination par la filière génitale (5-10% des femmes enceintes porteuses).

1-Diagnostic clinique

- Conjonctivite traînante à J5-J10
- Rhinite
- Toux coqueluchoïde
- Pneumopathie interstitielle vers J15.

2-Diagnostic biologique

- PCR sur prélèvements oculaires et pharyngés
- Immunofluorescence directe des prélèvements oculaires et pharyngés
- Sérologie
- Hyperéosinophilie inconstante.

b-Age < 3 ans : le plus souvent viral

- 1ère bactérie responsable : pneumocoque.

c-Age > 3 ans : les pneumonies virales sont moins fréquentes

- Deux bactéries souvent responsables : pneumocoques et mycoplasme.

2. CRITERES D'HOSPITALISATION ET COMPLICATIONS

A. HOSPITALISATION

1- NEUF critères d'hospitalisation d'un enfant, sans facteur de risque

- **Age < 6 mois.**
- **Intensité du syndrome infectieux : troubles hémodynamiques, aspect toxique.**
- **Intensité de la détresse respiratoire : tachypnée (/âge), intensité des signes de lutte, épuisement respiratoire.**
- **Signes d'hypoxie : cyanose, besoin en O_2, $SatO_2$ < 94%.**
- **Signes d'hypercapnie : sueurs, troubles de conscience, HTA, tachycardie.**
- **Refus de boire, difficultés d'alimentation ou vomissements incoercibles.**
- **Signes radiologiques : épanchement pleural (sauf simple comblement du cul-de-sac), adénopathies inter-trachéo-bronchiques, pneumonie très étendue (définie par une condensation alvéolaire concernant plus de 2 lobes) ou image d'abcès.**
- **Echec du traitement ambulatoire : absence d'amélioration à J5.**
- **Problèmes d'observance thérapeutique ou difficultés de suivi dans le milieu familial.**

2- CINQ terrains à risque imposant une hospitalisation

- **Pathologie respiratoire chronique invalidante.**
- **Cardiopathie congénitale.**
- **Immunodépression.**
- **Drépanocytose.**
- **Insuffisance rénale (et/ou syndrome néphrotique).**

B. EVOLUTION FAVORABLE

- L'évolution doit être systématiquement contrôlée avec examen clinique à 48-72 heures.
- En cas d'évolution favorable sous traitement adapté :
  - L'apyrexie est attendue le plus souvent au bout de :
    - 24-36 heures pour pneumocoque
    - 3 jours pour infections virales
    - 5 jours si infection à mycoplasme.
  - La toux est plus prolongée.

C. COMPLICATIONS : EVOLUTION DEFAVORABLE

1- Traitement par amoxicilline

- Echec à 48 heures de l'amoxicilline : SIX possibilités :
  - Mauvaise observance ou compliance thérapeutique, vomissements
  - Survenue d'une complication : épanchement pleural, abcès
  - Non adaptation de l'antibiotique au germe en cause (amoxicilline inadaptée sur un mycoplasme)
  - Infection virale ou co-infection.
  - Posologies insuffisantes pour un pneumocoque à sensibilité diminuée ou résistant
  - Diagnostic différentiel : malformation, tumeur.
- Il est donc indispensable de prescrire une nouvelle radiographie de thorax et un bilan biologique (hémoculture, NFS, CRP).
- Si présence d'un épanchement : hospitalisation pour prise en charge.
- En cas d'absence d'épanchement : envisager une bactérie atypique et prescrire un macrolide en monothérapie.
- Si diagnostic différentiel suspecté : prescrire un scanner thoracique.

2- Traitement par macrolide

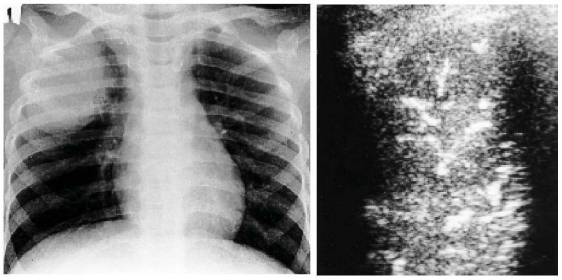
- Absence d'amélioration franche à 48 heures : réévaluer.

3- Epanchement pleural

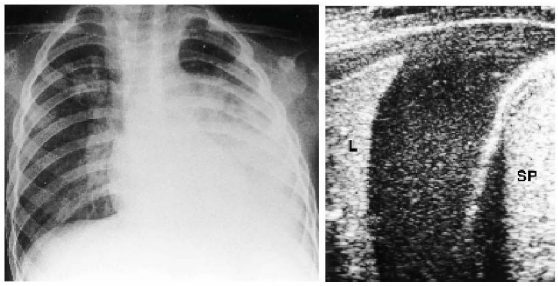
- Suspicion clinique :
  - Persistance de la fièvre, douleur thoracique (parfois irradiation scapulaire), toux et polypnée
  - Matité du côté de l'épanchement et immobilité d'un hémithorax
  - Diminution des vibrations vocales à la palpation et matité déclive à la percussion
  - Diminution du murmure vésiculaire du côté de l'épanchement et déviation des bruits du cœur.
- Le diagnostic est conforté radiologiquement :
  - Opacité de tonalité hydrique, comblement du cul-de-sac pleural, concave en haut (ligne bordante de Damoiseau)
  - Déviation médiastinale éventuelle
  - Parfois épanchement localisé ou enkysté
  - Association à des adénopathies (tuberculose ?)
  - Recherche de pyopneumothorax associé (= staphylococcie pleuro-pulmonaire).

© Editions Vernazobres-Grego

- L'échographie présente TROIS intérêts :
  - Evaluer l'importance de l'épanchement
  - Repérer le site optimal pour la ponction
  - Visualiser des « logettes » stigmatisant un cloisonnement pleural.



Epanchement cloisonné



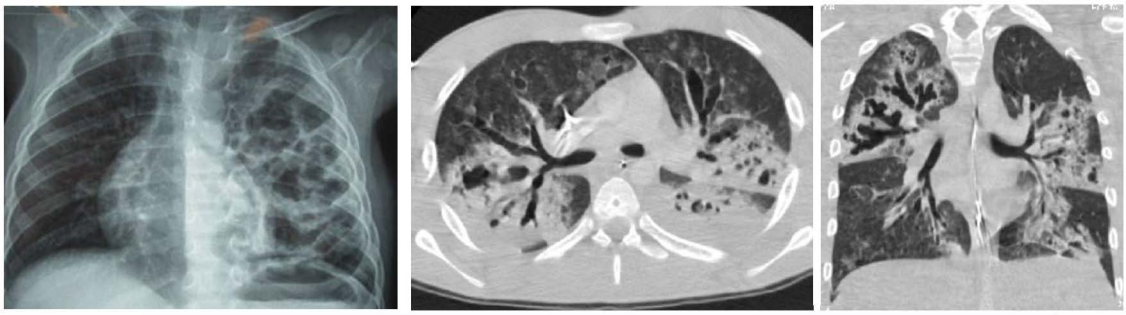
Epanchement libre de la plèvre

- Le scanner n'est indiqué que dans TROIS cas :
  - Suspicion de malformation sous-jacente
  - Suspicion d'abcès associé
  - Avant la mise en place d'un drain si besoin.
- La ponction pleurale (si l'épanchement est > 1 cm) confirmera le diagnostic et permettra d'adapter le traitement si un germe est retrouvé (pneumocoque, streptocoque A ou staphylocoque). Une radiographie thoracique sera contrôlée au décours pour rechercher un pneumothorax. Ses intérêts sont :
  - Analyse cytologique et biochimique : exsudat si protidémie > 30 g/l et LDH > 200 U/l.
  - Examen direct et culture
  - Recherche d'antigène pneumococcique (test BINAX) sur liquide pleural, avec d'excellentes valeurs prédictives négative et positive
  - Recherche par PCR ciblée pneumocoque lytA sur le liquide pleural ou, si non disponible, PCR d'ARNr 16s, augmentant la sensibilité de la culture pour une identification bactérienne (à faire si culture négative).
  - Pleurésie purulente : glucose < 0,4 g/l, LDH> 1000 U/l et aspect puriforme.
  - Lymphocytose pleurale : rechercher une tuberculose ou un lymphome.
- Bilan biologique systématique : hémocultures, NFS, CRP.

« Toute pleuro-pneumopathie doit faire évoquer une infection à pneumocoque, une infection à streptocoque A ou une staphylococcie pleuro-pulmonaire.»

4- Pneumonies à staphylocoque doré producteur de la Leucocidine de Panton et Valentine (LPV)

- Toxine produite par *S. aureus* sensibles ou résistant à la méticilline.
- Responsable de tableaux graves : infections cutanées, ostéo-articulaires (cf. item 153) ou pneumopathies nécrosantes.
- Clinique : précédée par syndrome grippal et laryngite, fièvre > 39°C, hémoptysie parfois, épanchement pleural très fréquent.
- Biologie : leucopénie et CRP élevée.
- Radiographie : aspect bulleux et épanchement pleural, voire pneumatocèle (nécrose tissulaire).
- Evolution : pneumopathie bilatérale d'aggravation rapide avec choc évoluant vers un SDRA.



Pneumopathie nécrosante à l'entrée (radiographie standard) et à J7 en Réanimation (scanner)

5- Abcès et pneumatocèle

- Nécrose tissulaire.
- Radiographie de thorax : image aérique avec ou sans niveau (abcès) ou bulle à parois fine (pneumatocèle).

6- Récidives

- CINQ causes doivent être recherchées :
  - Corps étranger inhalé : récidive au même endroit
  - Equivalent d'asthme
  - Tuberculose
  - Déficit immunitaire : ≥ 2 pneumopathies par an
  - Pathologie pulmonaire sous-jacente (dilatation des bronches, mucoviscidose, pathologie ciliaire, malformation congénitale).
- Récidives : pratiquer scanner thoracique, endoscopie bronchique, EFR, enquête immunitaire.
- Un reflux gastro-œsophagien ne sera évoqué que dans un 2ème temps, avec précaution et pH-métrie à l'appui (d'autant plus que les IPP favorisent la survenue de pneumonie).

3. TRAITEMENT

A. RESISTANCE DES GERMES INCRIMINES

- Importance de vérifier le calendrier vaccinal (couverture avec le PREVENAR® en particulier).
- Aucun antibiotique ne couvre l'ensemble des germes potentiellement en cause :
  - Pneumocoque :
    - × Sensibilité diminuée à la pénicilline : 30%
    - × Résistance aux macrolides : 30%
    - × Le pronostic des pneumonies à pneumocoques n'est pas corrélé au niveau de résistance du germe, mais à la sévérité initiale de l'infection et à l'existence d'une pathologie sous-jacente.
  - *Mycoplasma pneumoniæ* :
    - × Résistance naturelle aux β-lactamines
    - × Sensible uniquement aux macrolides (5% de résistance).
- Céphalosporines de 1ère, 2ème, 3ème génération *per os*, cotrixmoxazole et tétracyclines ne sont pas indiqués.

B. PNEUMOPATHIE SIMPLE

Quel que soit l'âge, le risque infectieux le plus important est lié à *Streptococcus pneumoniæ.*

- Chez un enfant sans facteur de risque, il n'y a pas de justification à une bithérapie d'emblée.

© Editions Vernazobres-Grego

- Chez l'enfant drépanocytaire, elle peut être justifiée (β-lactamine et macrolide) du fait du risque de syndrome thoracique aigu (cf. item 297).
- Il est recommandé de traiter une pneumonie à pneumocoque 10 jours (β-lactamine), une pneumonie à bactérie atypique par macrolide : 3 jours si azithromycine 15 jours si josamycine.
- Amoxicilline-acide clavulanique uniquement si vaccination anti Hæmophilus incomplète ou syndrome otite conjonctivite.
- L'âge de l'enfant est un facteur prépondérant dans la décision :
  - Age < 3 ans :
    - Amoxicilline 100 mg/kg/jour en 3 prises pendant 10 jours
    - En cas d'allergie avérée aux β-lactamines, l'hospitalisation est souhaitable.
  - Age > 3 ans :
    - Le choix antibiotique initial s'appuie sur le tableau clinique et radiologique : infection à pneumocoque probable : amoxicilline 100 mg/kg/jour en 3 prises, 10 jours
    - *Mycoplasma pneumoniæ* probable : macrolide.
- Dans tous les cas : réévaluation à 48-72 heures.

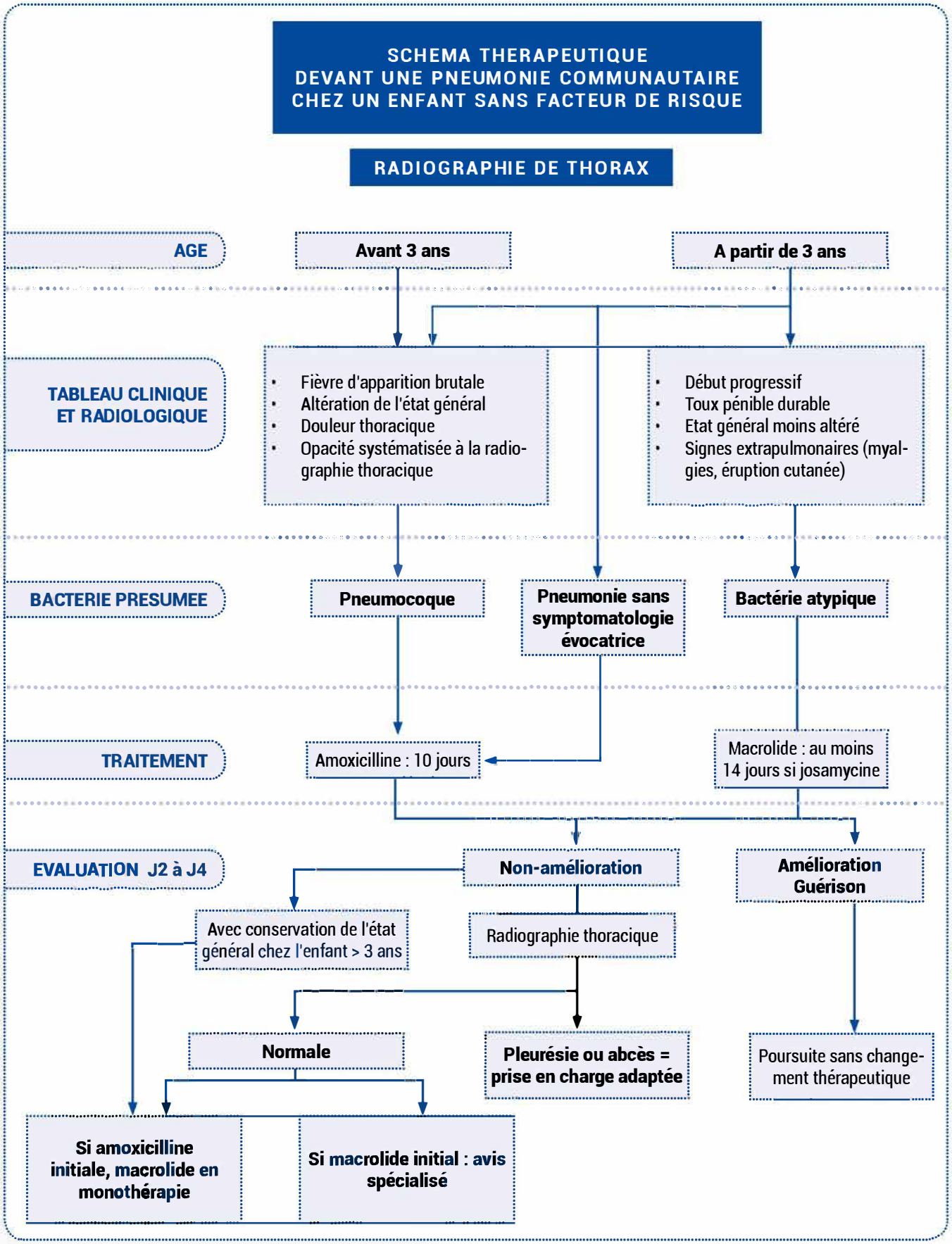
C. PNEUMOPATHIE GRAVE OU COMPLIQUEE : HOSPITALISATION SYSTEMATIQUE

- Pneumonie grave : céphalosporine de 3ème génération IV.
- Pneumonie chez un drépanocytaire : bithérapie amoxicilline et macrolides.
- Pleuro-pneumopathie : le traitement IV est proposé pendant au moins 10 jours :
  - Céphalosporine de 3ème génération associée à la vancomycine ou rifamycine pour lutter contre le pneumocoque, le staphylocoque et le streptocoque A
  - Le drainage pleural est rare mais nécessaire en cas de pleurésie enkystée ou détresse respiratoire, après réalisation d'un scanner.
- Pneumopathie à staphylocoque producteur de LPV : vancomycine et clindamycine (antibiotique « anti-toxine »).

D. TRAITEMENT PREVENTIF

- Pas d'isolement ni éviction des collectivités préconisés en cas de pneumopathie bactérienne.
- PREVENAR 13® chez les nourrissons : diminution des pneumopathies, mais pas des pleuro-pneumopathies.
- Le vaccin PNEUMO 23® après 2 ans n'a pas d'intérêt dans la prévention des pneumopathies pour la population générale.
- Vaccin grippal systématique chez les enfants > 6 mois avec facteurs de risque : anciens prématurés < 32 SA, pathologie chronique (neuromusculaire, pulmonaire, cardiaque, néphropathies), anomalies acquises ou congénitales de l'immunité.

SCHEMA THERAPEUTIQUE DEVANT UNE PNEUMONIE COMMUNAUTAIRE CHEZ UN ENFANT SANS FACTEUR DE RISQUE



© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

BRONCHIOLITE

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE Traitement en milieu hospitalier : • Oxygénothérapie si saturation en O_2 < 94%. • Mauvaise prise des biberons ou vomissements. • Age < 6 semaines. **INADMISSIBLE** • Antitussifs, sédatifs, mucolytiques et muco-régulateurs prescrits = 0. Ils sont strictement contre-indiqués. • Corticothérapie per os ou inhalée = 0. Aucun effet démontré. • Radiographie thoracique dans une première bronchiolite peu sévère = 0. Elle n'est pas indiquée de première intention devant un premier épisode de bronchiolite cliniquement typique, et sans signe de gravité.	• Traitement uniquement symptomatique : DRP, mais pas de kinésithérapie systématique. • Distension thoracique : ptose hépatique, à distinguer d'une vraie hépatomégalie devant faire craindre une pathologie cardiaque. • Wheezing ou sibilants à l'auscultation, très évocateurs du diagnostic, mais crépitants ou sous crépitants présent parfois au début de la maladie. • Le score de Silverman n'est pas utilisé en dehors de la période néonatale. • Il n'existe pas de vaccin anti VRS, mais des anticorps monoclonaux anti-VRS (SYNAGIS®), pendant les 2 premiers hivers, pour les enfants anciens prématurés, anciens bronchodysplasiques ou avec cardiopathie congénitale. • Même en cas de régurgitations, il n'y a pas lieu de prescrire de traitement médicamenteux anti-reflux.

CONNAITRE LA PREVALENCE ET LES AGENTS INFECTIEUX

JE COCHE

- **Maladie virale fréquente, épidémique à VRS hivernale.**
- **Diagnostic clinique : toux et détresse respiratoire sifflante du nourrisson.**

DIAGNOSTIQUER LES COMPLICATIONS ET CONNAITRE LES CRITERES D'HOSPITALISATION AINSI QUE LES TRAITEMENTS DES BRONCHIOLITES

JE COCHE

- **En ambulatoire, les examens complémentaires sont inutiles devant une bronchiolite non compliquée.**

JE COCHE

Hospitalisation systématique si :

- **Terrain à risque.**
- **Age < 6 semaines.**
- **Mauvaise tolérance alimentaire.**
- **Besoin en O_2 selon la $SatO_2$.**

JE COCHE

- **Traitement symptomatique : libérer les voies aériennes et hydratation.**
- **Oxygénothérapie si besoin.**
- **Surveillance.**

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Quel que soit l'âge, le risque infectieux est lié à *Streptococcus pneumoniae*. • Le diagnostic de pneumonie repose sur la radiologie : opacité parenchymateuse. **INADMISSIBLE** • Evoquer une infection à mycoplasme chez un nourrisson et le traiter d'emblée par macrolides = 0.	• L'absence de corrélation satisfaisante entre les images radiologiques et le micro-organisme responsable explique que l'aspect radiologique ne permet pas de préjuger de l'agent infectieux causal. • La pneumonie chez l'enfant < 3 ans est le plus souvent virale, mais on redoute le pneumocoque. • Les clichés en expiration majorent les opacités alvéolaires. • Un délai de 72 heures peut exister entre le début des symptômes et l'apparition de l'image radiologique de pneumonie. • Les pneumonies des segments de Nelson (segment supérieur des lobes inférieurs) sont souvent masquées par les hiles. • Variation de la durée du traitement des mycoplasme en fonction du macrolide : traitement par macrolides pendant 15 jours si josacine ou 3 jours si azythromycine. • Chez un enfant sans facteur de risque, il n'y a pas de justification à une bi-thérapie d'emblée, mais peut être justifiée (β-lactamine et macrolide) du fait du risque de syndrome thoracique aigue chez l'enfant drépanocytaire. • La PCT, comme les autres marqueurs inflammatoires : CRP, globules blancs), analysée isolément ou en combinaison aux autres marqueurs inflammatoires, ne permet pas de poser le diagnostic d'IRB bactérienne ou virale (Grade A). • Chez l'enfant, l'antigène soluble urinaire (BINAX NOW®) n'est pas recommandé pour le diagnostic positif de pneumonie en raison de faux positifs liés au portage fréquent et asymptomatique du pneumocoque (Grade A). • Chez l'adolescent, dans un contexte de suspicion de pneumopathie à pneumocoque clinique et radiologique, l'antigène soluble urinaire (BINAX NOW®) peut être une aide pour le diagnostic. • Si le diagnostic d'infection à ***M. pneumoniae*** est nécessaire, les techniques de PCR dans les 7 jours qui suivent le début des symptômes, sont les techniques qui présentent la meilleure sensibilité et spécificité même si elles ne permettent pas encore de différencier le portage sain de l'infection. Le LBA reste le prélèvement de choix pour la PCR, mais le prélèvement nasopharyngé ou nasal est également possible. • L'analyse bactériologique classique (direct et culture) du liquide pleural doit être réalisée systématiquement en cas d'épanchement pleural ponctionnable associé ou non à une pneumonie. • La recherche d'antigènes solubles pneumococciques (BINAX NOW®) dans le liquide pleural est recommandée pour le diagnostic de pleuropneumopathie à pneumocoque chez l'enfant, même après le début des antibiotiques et chez un enfant vacciné contre le pneumocoque. • Si l'antigène soluble et la culture sont négatifs sur le liquide pleural, la réalisation d'une PCR ciblée pneumocoque *lytA* sur le liquide pleural est recommandée pour les laboratoires qui en disposent. • Si la PCR pneumocoque dans le liquide pleural est négative, la recherche diagnostique pourrait être complétée par la réalisation de PCR 16 S ciblant d'autres germes rencontrés dans les pleurésies de l'enfant.

CONNAITRE LA PREVALENCE ET LES AGENTS INFECTIEUX

JE COCHE

- **Triade clinique classique : polypnée, toux, fièvre.**
- **Pneumocoque quelque soit l'âge.**
- **Mycoplasme possible si âge > 3 ans.**
- **Virus le plus souvent si âge < 3 ans.**

JE COCHE

- **Diagnostic de certitude d'une pneumonie = radiographie de thorax.**
- **Hémocultures si hospitalisation.**

DIAGNOSTIQUER LES COMPLICATIONS ET CONNAITRE LES CRITERES D'HOSPITALISATION DES PNEUMONIES COMMUNAUTAIRES

JE COCHE

QUATRE situations d'urgence principales imposant une hospitalisation :

- **Sepsis sévère.**
- **Détresse respiratoire sévère.**
- **Refus de s'alimenter.**
- **Images radiologiques : épanchement pleural, adénopathies inter-trachéo-bronchiques, pneumonie très étendue ou image d'abcès.**

JE COCHE

Epanchement pleural :

- **Douleurs, matité, diminution du murmure vésiculaire.**
- **Confirmation radiologique : épanchement.**
- **Ponction pleurale pour analyse bactériologique.**

CONNAITRE LE TRAITEMENT DE LA PNEUMONIE A PNEUMOCOQUE

JE COCHE

- **Antibiothérapie : systématique, urgente, probabiliste car le pneumocoque peut tuer !**
- **Pneumocoque : amoxicilline sans majorer les doses.**
- ***Mycoplasma pneumoniæ* : macrolides.**
- **Avant 3 ans : amoxicilline.**
- **Après 3 ans : amoxicilline ou macrolides.**
- **Forme sévère ou compliquée : céphalosporine de 3ème génération IV +/- vancomycine.**
- **Pneumonie chez un drépanocytaire : bithérapie amoxicilline et macrolides.**

Les références :

- *ANAES, URML. Conférence de consensus. Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson septembre 2000.*
- *HAS 2007 : Commission de la transparence, avis sur le SYNAGIS®.*
- *Aubertin G, Marguet C, Delacourt C. Recommandations pour l'oxygénothérapie chez l'enfant en situations aiguës et chroniques : évaluation du besoin, critères de mise en route, modalités de prescription et de surveillance. Arch Ped 2012 ; 19 : 528-536.*
- *AFSSAPS 2005 et ANSM 2011 : Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'enfant.*
- *HAS 2009 : Principales indications et « non indications » à la radiographie de thorax.*

UE 6
Item 155

TUBERCULOSE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître les populations à risque de tuberculose et l'épidémiologie de la résistance du BK.*
- *Connaître les indications et savoir interpréter une IDR à la tuberculine, un test interféron gamma.*
- *Diagnostiquer une primo infection tuberculeuse, une tuberculose dans ses différentes localisations et chez l'immunodéprimé.*
- *Connaître les principes du traitement d'une tuberculose dans ses différentes localisations, et de sa surveillance notamment de l'observance.*
- *Connaître les mesures de prévention à appliquer dans l'entourage d'un patient atteint de tuberculose.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Recommandations de la SPLF pour la prise en charge de la tuberculose en France. Revue des maladies respiratoires, 2004, 21 : 3S5– 3S11.*
- *HSCP : « avis relatif à l'utilisation de tests de détection de la production d'interféron gamma » 2011.*

INTRODUCTION

- La tuberculose reste un problème de santé publique en France. Après contage, la recherche d'une tuberculose est codifiée avec déclaration obligatoire auprès du CLAT (Centre de Lutte Anti tuberculose) et de l'ARS.
- Une vigilance particulière est portée chez les nourrissons qui sont les plus exposés au passage vers une tuberculose maladie. Le diagnostic reste difficile car la preuve bactériologique est retardée, voire impossible.
- La prise en charge est basée initialement sur la concordance d'éléments épidémiologiques, radiographiques et du test tuberculinique. Le traitement est différent selon le type de tuberculose (infection tuberculeuse latente, tuberculose maladie ou tuberculose extrapulmonaire).
- La tuberculose extrapulmonaire est une tuberculose maladie et le traitement est le même sauf la durée (1 an pour les formes neurologiques).

ADAGES ET DOGMES

- Radiographie de thorax anormale = tuberculose maladie quel que soit le contexte.
- Enfant < 2 ans exposé à un cas de tuberculose : traitement prophylactique sans discuter si absence de critères d'infection.

DEFINITION, PHYSIOPATHOLOGIE

- Un tiers de la population mondiale est infecté par le bacille de Koch ou Mycobacterium tuberculosis, avec plus d'1 million de décès par an. L'agent infectieux de la tuberculose est transmis par l'intermédiaire de particules aériennes inhalées. Les bacilles tuberculeux sont ensuite phagocytés par les macrophages, tout en restant vivants. Les bacilles cheminent via les canaux lymphatiques vers les ganglions régionaux et par la circulation sanguine vers des sites plus éloignés.
- Dans la majorité des cas, une immunité spécifique va se mettre en place en 2 à 10 semaines afin de limiter la multiplication bacillaire et permettre ainsi à l'enfant de rester asymptomatique. Cet état correspond à la survie de Mycobacterium tuberculosis à l'état latent dans l'organisme : c'est la tuberculose-infection ou primo-infection tuberculeuse latente. La mise en évidence de la réponse immunologique par l'IDR permet d'affirmer la tuberculose-infection. Dans 10% des cas, la multiplication initiale est mal contrôlée et laisse place à une tuberculose active ou tuberculose-maladie.
- La tuberculose-infection est donc caractérisée par une IDR positive sans signes cliniques ni radiologiques de la maladie active. La tuberculose-maladie se manifestant, elle, par des signes cliniques et/ou radiologiques et/ou preuve bactériologique ou histologique.

Editions VG ©

EPIDEMIOLOGIE

- La tuberculose n'a pas disparu, surtout en Ile-de-France, même dans les populations non immigrées. Les principaux facteurs de risque d'infection et de passage à une tuberculose maladie sont :
  - Des conditions de vie précaires
  - Une baisse de l'immunité liée à l'âge (< 5 ans) ou à une maladie (immunodépression, insuffisance rénale, diabète)
  - Des contacts répétés, prolongés et confinés avec un tuberculeux contagieux, surtout si premier degré familial ou proximité nocturne
  - Présence de caverne à la radiographie de thorax
  - Tabagisme actif ou passif
  - Nombre croissant de bacilles à l'examen direct, adolescent.
- Le nombre croissant de nouveaux cas chez l'adulte représente naturellement une source d'infection pour les enfants. Les tuberculoses de l'enfant représentent 5% des cas déclarés soit 250 cas par an. Le jeune âge ne semble pas augmenter le risque de contamination (sauf à l'adolescence), mais favoriser l'évolution vers la maladie tuberculeuse et les formes disséminées. Ce risque est évalué à environ 50% avant 1 an, 25% entre 1 et 5 ans, 15% entre 11 et 15 ans, 5% après 15 ans. Signalons les formes sévères de l'adolescent et l'émergence de tuberculoses multi-résistantes, y compris chez l'enfant, en particulier en Inde, Chine et Russie.
- La présence d'une tuberculose maladie chez le sujet contact, le nombre et la durée d'exposition sont également des facteurs déterminants, d'où un risque de contamination et de progression de la maladie plus important quand le contaminateur fait partie du cercle familial.

1. POPULATION A RISQUE DE TUBERCULOSE

	Risque d'infection augmenté	Risque de passage à une tuberculose maladie augmenté
Contagiosité du contaminateur	Tabagisme actif Cavernes présentes à l'imagerie Richesse bacillifère au direct	Cavernes présentes à l'imagerie Richesse bacillifère au direct
Hôte	Des conditions de vie précaires Tabagisme actif ou passif Adolescent Lien familial de premier degré avec le cas index.	Une baisse de l'immunité liée à : l'âge (< 5 ans et surtout < 2 ans) une maladie (immunodépression, insuffisance rénale, diabète)
Environnement	Des contacts répétés, rapprochés et prolongés avec un tuberculeux contagieux	

2. INDICATIONS ET INTERPRETATION D'UNE IDR ET TEST IGRA

1- Tests cutanés tuberculiniques

- L'intradermo-réaction (IDR) à la tuberculine est le seul test cutané tuberculinique permettant une analyse quantitative codifiée.
- Technique de l'IDR : TROIS repères :
  - Le test tuberculinique TUBERTEST® : 0,1 mL = 5 UI d'injection strictement intradermique, se fait à la face antérieure de l'avant-bras
  - Une bonne technique est attestée par l'existence d'une papule après l'injection
  - La lecture se fait à la 72ème heure suivant l'injection. Seul le diamètre transversal de l'induration palpable doit être mesuré (et non celui de l'érythème adjacent).



IDR positive à 18 mm, phlycténulaire

- Interprétation de l'IDR, définissant une infection tuberculeuse latente (ITL) :
  - Si aucune vaccination BCG :
    - × Une IDR < 5 mm : pas d'ITL
    - × Entre 5 et 9 mm : ITL si contage très bacillifère ou cavernes
    - × Une IDR > 9 mm ou phlyctène : ITL.
  - Si BCG :
    - × Une IDR < 9 mm : pas d'ITL
    - × Entre 10 et 14 mm : ITL si contage très bacillifère ou cavernes
    - × Une IDR > 14 mm ou phlyctène : ITL.

2- QUANTIFERON® ou IGRA dans le sang (Interféron Gamma Release Assay : mesure de l'interféron gamma en réponse à un antigène tuberculeux)

- Ces tests ne sont pas recommandés pour le dépistage des enfants < 5 ans.
- Dépistage de l'infection tuberculeuse latente chez les enfants migrants > 5 ans ou chez les enfants VIH+ : uniquement par ce test, sans IDR.
- Enfants non à risque > 5 ans : IGRA ou IDR. Toutefois, l'IGRA étant plus coûteuse, le dépistage continue à se faire par l'IDR.
- Valeur prédictive positive IGRA et IDR identique.
- Ne jamais associer IDR et IGRA chez un même enfant.

3. DIAGNOSTIQUER UNE PRIMO INFECTION OU INFECTION TUBERCULEUSE LATENTE (ITL) ET UNE TUBERCULOSE MALADIE (TM)

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

1- Infection Tuberculeuse Latente : enfant asymptomatique

2- Tuberculose Maladie

- TROIS types de présentations :
  - Enfant asymptomatique
  - Symptomatologie pulmonaire : toux chronique ou pneumopathie persistante malgré l'antibiothérapie ou atteinte médiastinale isolée
  - Altération de l'état général : retard staturopondéral inexpliqué, sueurs, fièvre prolongée avec hépato splénomégalie chez le nourrisson < 3 mois.
- Nourrisson souvent symptomatique :
  - La toux est présente chez 80% des nourrissons tuberculeux
  - La fièvre dans 2/3 des cas et les troubles de l'alimentation notés dans près de la moitié des cas.

B. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

DEUX examens systématiques : radiographie du thorax et IDR.

1- Radiographie de thorax

- DEUX incidences systématiques : de face et de profil.
- Elle montre :
  - Une image normale (ITL)
  - Adénopathies hilaires uni ou bilatérales, ou para-trachéales (entraînant parfois une obstruction bronchique avec emphysème obstructif ou atélectasie, en particulier chez les nourrissons)
  - Opacités alvéolaires ou nodules parenchymateux
  - Une pleurésie (rare avant 2 ans)
  - La forme « adulte » de la tuberculose pulmonaire, avec des cavernes apicales à bords épais (rare chez l'enfant, mais peut se voir chez l'adolescent).

© Editions Vernazobres-Grego

- Environ la moitié des enfants tuberculeux avec anomalies radiologiques modérées ou sévères sont asymptomatiques au moment du diagnostic.



Caverne apicale gauche chez un adolescent



Adénopathies latéro-trachéales et inter-bronchiques

2- IDR et/ou IGRA : voir plus haut

3- IDR positive et radiographie thoracique normale (ITL)

- Enfant immunocompétent < 2 ans ou immunodépression : tubages gastriques en milieu hospitalier.
- Enfant immunocompétent > 2 ans : pas de tubages gastriques.
- Pas de recherche microbiologique par amplification génique.
- Tomodensitométrie : uniquement si doute sur la normalité de la radiographie thoracique ou immunodépression.
- NFS, VS, CRP, sérologies tuberculeuses : inutiles.
- Dosage des transaminases avant traitement : inutile, sauf si pathologie hépatique.
- Ponction lombaire : inutile, sauf si suspicion de méningite.

4- IDR positive et radiographie thoracique anormale = tuberculose-maladie (TM)

a-Microbiologie systématique

Prélèvements microbiologiques : diagnostic de certitude.

- L'examen direct ne donne une réponse positive que dans 20% des cas et les cultures n'apportent la confirmation de l'infection que dans moins de 50% des cas. La mise en évidence de bacilles acido-alcoolo-résistants (BAAR) permet de confirmer une infection à mycobactéries (méthode de Ziehl-Neelsen) : spécificité de 100%, mais faible sensibilité.
- DEUX types de prélèvements :
  - Tubages gastriques, le matin, à jeun, au réveil, avant que l'enfant ne se lève, 3 jours de suite (l'enfant, hormis l'adolescent, ne sait pas cracher correctement !)
  - Lavage broncho-alvéolaire réalisé au cours de l'endoscopie bronchique.
- TROIS types de recherches :

  1-Cultures classiques
  - Elles vont permettre de préciser le type de mycobactérie et sa sensibilité aux différents antibiotiques
  - Résultats qu'après un délai de 3 à 4 semaines.

  2-Culture rapide : le système BACTEC
  - Méthode basée sur la mesure du $14CO_2$ produit par la multiplication des mycobactéries et permettant ainsi de diminuer de moitié le délai moyen de détection de la croissance des bacilles. L'antibiogramme est possible.

3-Amplification d'ADN par PCR

- Un prélèvement positif en PCR est retrouvé chez 4 sur 5 des enfants avec une tuberculose active, mais aussi chez presque 40% des enfants avec une tuberculose-infection sans maladie
- Indications : sujets immunodéprimés, nouveau-nés, formes méningées ou pleurales.

b-Tomodensitométrie thoracique systématique

- Décrit la taille et la topographie des adénopathies, et les anomalies parenchymateuses.

c-Endoscopie bronchique

- Indiquée si suspicion de compression ou de lésions endo-bronchiques :
  - Détresse respiratoire
  - Trouble de ventilation ou asymétrie thoracique
  - Adénopathies volumineuses
  - Miliaire unilatérale
  - Forte densité bactérienne sur les prélèvements.
- TROIS objectifs :
  - Découverte de lésions endo-bronchiques spécifiques type granulomes, ou plus rarement du caséum endo-bronchique
  - Découverte de signes de compression bronchique extrinsèque très évocateurs
  - Evaluation du degré d'obstruction endo-bronchique : corticothérapie si supérieure à 50%, même en l'absence de troubles de ventilation radiologique
- La recherche du BK par LBA et par tubages après l'endoscopie n'a pas de rentabilité améliorée.

d-Autres prélèvements

- NFS, CRP, VS, ASAT, ALAT
- Si enfant < 2 ans ou pathologie chronique ou immunodéprimé : discuter ponction lombaire.

C. FORMES CLINIQUES LIEES A L'AGE

1- Tuberculose congénitale

- Survient avec une mère VIH + ou victime d'une forme extrapulmonaire de tuberculose.
- Rare : 3% des enfants de mère avec tuberculose active.
- Signes cliniques non spécifiques révélés le plus souvent au cours des 3 premières semaines de vie : hépatosplénomégalie, signes respiratoires, fièvre, adénopathies.
- Radiographie de thorax : infiltrats non spécifiques.
- L'IDR : ininterprétable dans 1/3 des cas, au moment du diagnostic.
- Forme grave : mortalité de 20% chez les enfants traités.
- Diagnostic différentiel : tuberculose congénitale ou néonatale ?
- Arguments en faveur d'une forme congénitale :
  - Symptômes dès la 1ère semaine de vie
  - Atteinte hépatique identifiable
  - Infection tuberculeuse placentaire ou génitale de la mère
  - Absence de contaminateur en dehors de la mère.
- Prise en charge et traitement identique, mais pas le même pronostic.

2- Tuberculose du très jeune enfant et du nourrisson

- L'enfant de moins de 4 ans et surtout le nourrisson de moins de 2 ans sont à risque de formes sévères de tuberculose pulmonaire et plus exposés aux formes disséminées de tuberculose (notamment à la méningite) :
  - Des symptômes généraux ou pulmonaires (toux, fièvre, altération de l'état général) sont présents dans presque 80% des cas

© Editions Vernazobres-Grego

- Radiologiquement, des troubles de ventilation associés à des adénopathies hilaires sont extrêmement fréquents
- Enfin, la fréquence d'isolement de *M. tuberculosis* à partir de tubages gastriques est plus importante chez le nourrisson que chez l'enfant plus grand.

3- Tuberculose de l'adolescent

- La tuberculose peut être grave : tuberculose pulmonaire extensive, forme ulcéro-caséeuse avec caverne rendant le sujet très contagieux.

4. CONNAITRE LES LOCALISATIONS EXTRA-THORACIQUES

A. MENINGITE TUBERCULEUSE

- Clinique :
  - Début insidieux :
    - Apathie, anorexie, irritabilité, fébricule
    - Convulsions rarement.
  - Syndrome méningé avec parfois atteinte des paires crâniennes.
- Examens complémentaires :
  - Ponction lombaire :
    - Examen cytologique et myco-bactériologique du liquide céphalo-rachidien.
    - Hyperprotéinorachie
    - Méningite lymphocytaire
    - Hypoglycorachie et hypochlorurachie.
  - Imagerie cérébrale : micro-abcès du tronc cérébral évocateurs
  - La radiographie de thorax montre souvent des foyers non spécifiques et/ou des adénopathies hilaires
  - L'IDR est négative dans 40% des cas.

B. ADENOPATHIES SUPERFICIELLES

- Adénites souvent cervicales.
- Typiquement : polyadénopathies unilatérales de consistance inégale, sous mandibulaires ou spinales, très évocatrices si fluctuantes ou préfistulaires
- Diagnostics différentiels : mycobactéries atypiques, mononucléose, maladie des griffes du chat, sarcoïdose ou lymphome.

C. AUTRES SITES EXTRAPULMONAIRES

1- Localisations osseuses et articulaires

- Mal de Pott : les sites le plus souvent atteints sont la tête fémorale, les vertèbres et les phalanges.

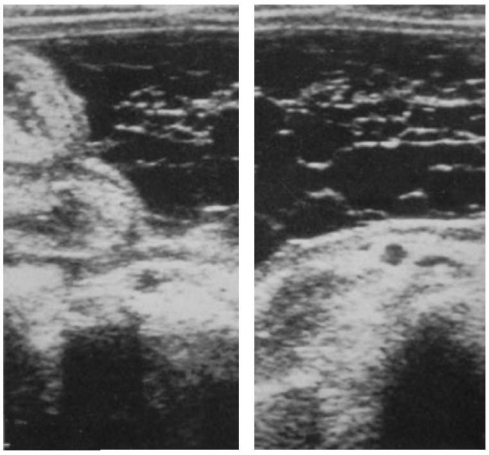
2- La tuberculose rénale

- Pyurie amicrobienne (leucocyturie aseptique).

3- Les localisations intra-abdominales

Echographie :

- Adénopathies mésentériques et rétropéritonéales associées.
- Tableau d'iléite (diagnostic différentiel avec la maladie de Crohn).
- Ascite cloisonnée donnant à la palpation l'impression d'un « gâteau quatre-quarts ».

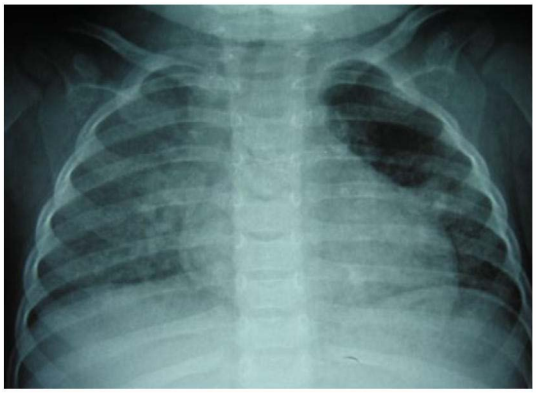


Echographie : ascite cloisonnée

4- Localisations génitales ou péricardiques exceptionnelles

D. MILIAIRE TUBERCULEUSE

- Diffusion hématogène de la maladie, avec formation de multiples foyers. Elle peut toucher tous les organes, mais les poumons sont presque constamment atteints.
- Complication survenant le plus souvent dans les 6 mois suivant le début de l'infection tuberculeuse.
- Plus fréquente chez le nourrisson et chez le jeune enfant, mais peut être observée à tout âge.
- Lésions radiographiques de la taille d'un « grain de mil », assez uniformes, résultant de sites d'infection situés dans les petits capillaires de distribution centrolobulaire.





Syndrome interstitiel = miliaire tuberculeuse

5. PRINCIPES DU TRAITEMENT

A. TRAITEMENT PREVENTIF : VACCINATION

- La vaccination par le BCG n'est plus obligatoire depuis 2007.
- Elle reste recommandée chez les enfants dans SIX situations :
  - Nés dans un pays de forte endémie tuberculeuse (Afrique, Europe de l'est, Asie et Amérique du sud)
  - Dont au moins 1 des parents est originaire de l'un de ces pays
  - Devant séjourner au moins 1 mois consécutif dans l'un de ces pays
  - Ayant des antécédents familiaux de tuberculose
  - Résidant en Ile-de-France, à Mayotte ou en Guyane
  - Vivant dans toute situation jugée par le médecin comme étant à risque d'exposition au bacille tuberculeux, notamment dans des conditions de logement défavorables (habitat précaire ou surpeuplé) ou socio-économiques défavorables ou précaires.

B. ORGANISATION DU DEPISTAGE AUTOUR D'UN CAS DE TUBERCULOSE

- La tuberculose est une maladie à déclaration obligatoire. Elle est déclarée à l'ARS (Agence Régionale de Santé).
- De plus, des centres de lutte contre la tuberculose (CLAT) ont pour mission principale la réalisation d'enquêtes autour des cas de tuberculose et le dépistage dans les populations exposées.
- Le signalement d'une tuberculose est réalisé au CLAT par le médecin qui a diagnostiqué la maladie. Le dépistage est réalisé à plusieurs niveaux : la famille, les collectivités d'enfants et les lieux de travail.
- L'éviction scolaire dépend du caractère bacillifère ou non de l'enfant. Elle est obligatoire jusqu'à non contagiosité : examen bactériologique négatif ou après 2 semaines de traitement si examen négatif initial.

© Editions Vernazobres-Grego

Qui dépister ?

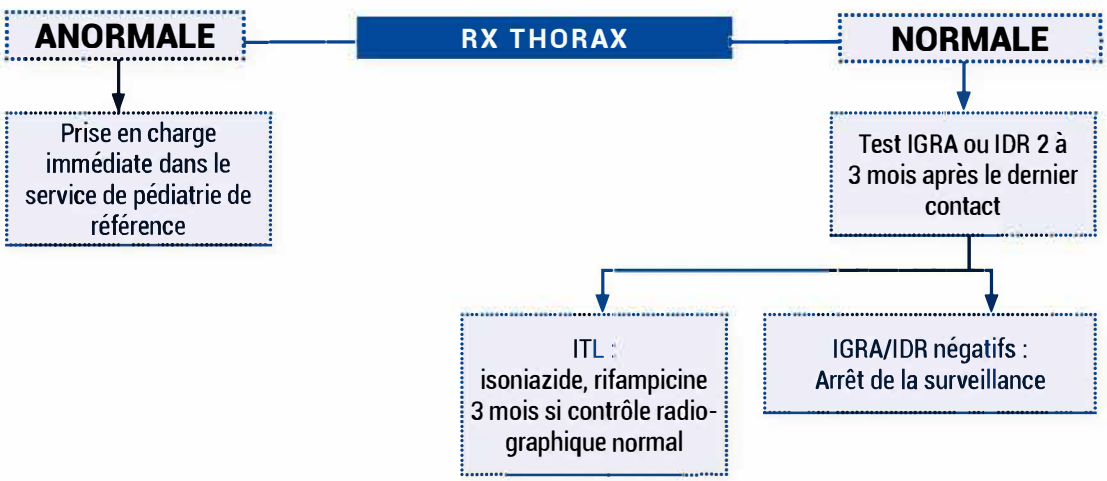
- Toutes les personnes contacts doivent être prises en charge.
- La durée de contagiosité du cas index est estimée à 3 mois avant la mise en route de traitement.
- TROIS facteurs rendent le sujet à risque :
  - Proximité : même logement ou même classe
  - Durée de contact : la durée minimale « théorique » est de 8 heures de contact cumulé
  - Facteurs de risque en Pédiatrie : âge inférieur à 2 ans, malnutrition, diabète et immunodépression.

Comment dépister ?

- Les personnes identifiées par le CLAT bénéficient de plusieurs consultations. La 1ère consultation comporte un examen clinique, un test à la tuberculine et une radiographie du thorax. En fonction des résultats de cette 1ère consultation, le patient aura soit :
  - Un traitement pour une tuberculose-maladie
  - Un traitement pour une tuberculose-infection
  - Un traitement prophylactique qui est réservé uniquement aux enfants âgés de moins de 2 ans ou immunodéprimés
  - Aucun traitement, ni curatif, ni prophylactique, mais suivi prolongé avec consultations 3 mois plus tard (examen clinique, IDR et radiographie thoracique), puis à 9 mois (examen clinique) et enfin à 2 ans (examen clinique et radiographie du thorax).
- Toutes les structures de santé qui participent au traitement des malades tuberculeux ou au dépistage de l'entourage informent le CLAT qui recueille les données.

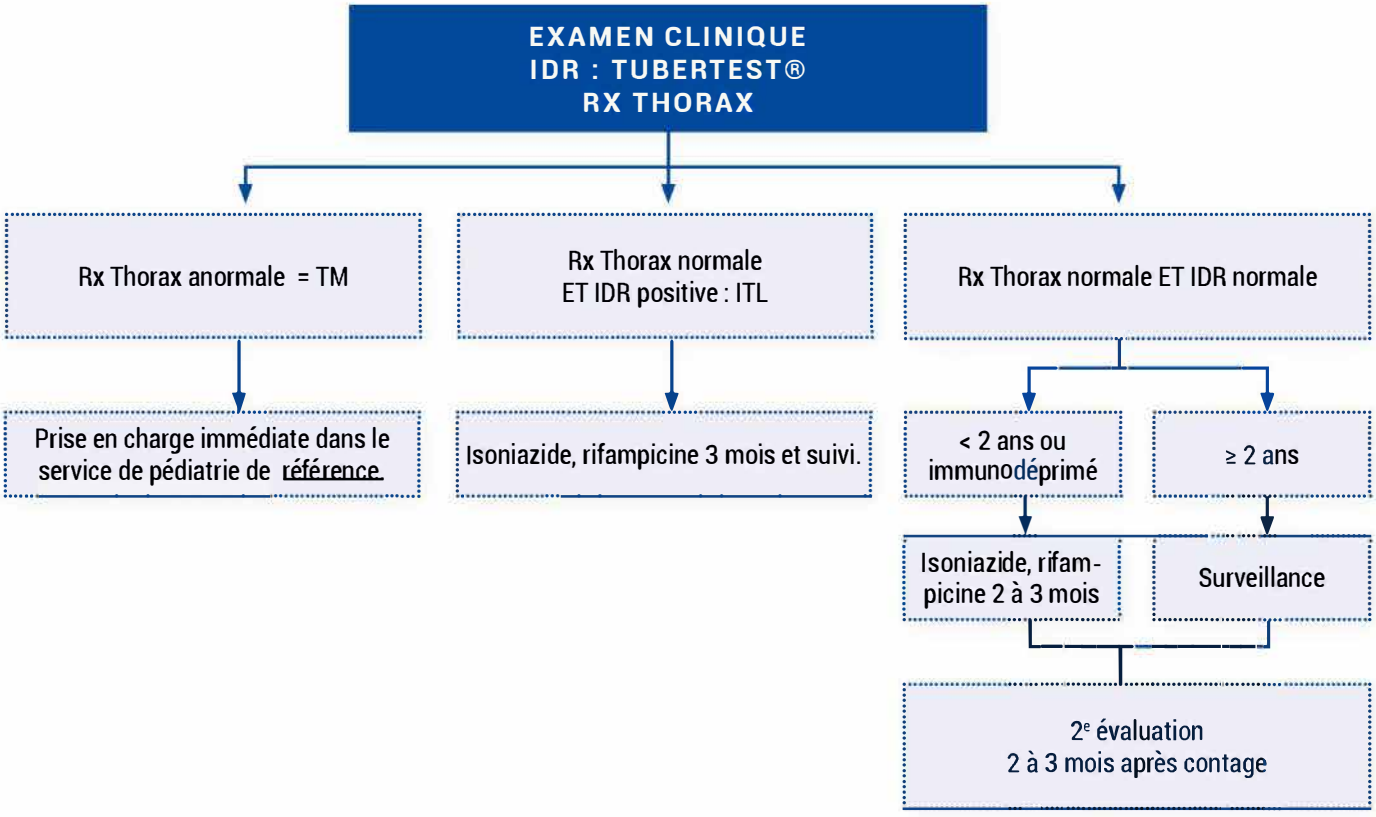
Enfant ≥ 5 ans exposé à un cas de tuberculose pulmonaire

Dépistage rapide, dans les deux semaines suivant le diagnostic du cas index



Enfant < 5 ans exposé à un cas de tuberculose pulmonaire

Dépistage rapide, dans les deux semaines suivant le diagnostic du cas index



C. TRAITEMENT

Toute tuberculose de l'enfant doit être traitée, qu'il s'agisse d'une tuberculose latente ou d'une tuberculose-maladie.

1- Traitement de la tuberculose latente

- Schéma thérapeutique :
  - Bithérapie pendant 3 mois : isoniazide (10 mg/kg/j) et rifampicine (15 mg/kg/j).
- Mesures associées :
  - Déclaration obligatoire
  - Demander 100% pour 1 an
  - Faire dépistage familial.

2- Traitement de la tuberculose-maladie

- Schéma thérapeutique habituel : 6 mois de traitement
  - Trithérapie ou quadrithérapie pendant 2 mois :
    - Isoniazide
    - Rifampicine
    - Pyrazinamide : 30-35 mg/kg/j
    - Ethambutol SEULEMENT SI enfant très bacillifère, tuberculose disséminée ou doute sur sensibilité du BK à l'isoniazide en attendant l'antibiogramme (zone à risque).

© Editions Vernazobres-Grego

  - Puis bithérapie pendant 4 mois :
    - Isoniaside
    - Rifampicine.
- Les associations médicamenteuses améliorent la compliance, mais ne sont pas adaptées chez le petit enfant (isoniazide / rifampicine : RIFINAH® ou isoniazide / rifampicine / pyrazinamide : RIFATER®).
- Déclaration obligatoire.
- Demander 100% pour 1 an.
- Faire le dépistage familial.
- Isolement respiratoire tant que le résultat du tubage n'est pas connu.

3- Tuberculoses disséminées et extrapulmonaires

- Miliaires tuberculeuses, méningites et atteintes osseuses : durée de 12 mois.
- Seules les formes neurologiques relèvent d'un traitement de 12 mois.

4- QUATRE indications des corticoïdes

- Obstruction endo-bronchique significative (supérieure à 50%) constatée lors de la fibroscopie.
- Localisations méningées.
- Localisations péricardiques.
- Tuberculome cérébral.

5- Cas particuliers : l'enfant immunodéprimé

- Immunodépression : durée de 12 mois.
- Enfant infecté par le VIH : attention aux interactions avec les traitements antirétroviraux.
- Enfant sous corticoïdes *per os* au long cours : augmenter les corticoïdes de 30% du fait des interactions avec la rifampicine. Surveillance de la croissance sous corticoïdes.

6. SURVEILLANCE ET OBSERVANCE

A. OBSERVANCE

- Une consultation mensuelle est systématique afin de vérifier la qualité de l'observance (par exemple en contrôlant la couleur orange des urines sous rifampicine).
- Contrôle des transaminases systématique / 2 semaines si pyrzinamides.
- Elle fait partie du caractère obligatoire de la prise en charge.
- La mise en place des aides nécessaires à celle-ci, suivi à domicile ou en PMI, est indispensable avant le début du traitement.
- En cas d'échec de toutes ces mesures, le recours à un signalement à la CRIP (Cellule de Recueil des Informations Préoccupantes) est de mise.

B. TUBERCULOSE LATENTE

- Revoir l'enfant si douleur abdominale ou vomissement ou ictère et faire ASAT, ALAT :
  - Si ASAT < 3 x la normale : surveillance et simple contrôle
  - Si ASAT 3 à 6 x la normale : arrêt isoniazide
  - Si ASAT > 6 x la normale : arrêt isoniazide et rifampicine pour 2 jours.
- ASAT, ALAT non systématiques à 1 mois, sauf si maladie hépatique sous-jacente ou mauvaise compréhension des parents sur les risques hépatotoxiques de l'isoniazide.
- Radiographie thoracique à la fin du traitement.

C. TUBERCULOSE-MALADIE

- Faire NFS, CRP, ASAT, ALAT avant mise en route du traitement.
- Bilan hépatique si douleur abdominale, vomissements ou ictère :
  - Si ASAT < 3 x la normale : surveillance et simple contrôle
  - Si ASAT 3 à 6 x la normale : arrêt définitif pyrazinamide et poursuite des 2 ou 3 autres
  - Si ASAT > 6 x la normale : arrêt définitif pyrazinamide, arrêt temporaire isoniazide et reprise à demi-dose quand BHC normalisé, pour trithérapie trois mois puis bithérapie 6 mois Isoniazide/Rifampicine
  - ASAT > 10 N : arrêt définitif de tous les antituberculeux (prise en charge spécialisée)
- Si utilisation de l'éthambutol, un examen ophtalmologique avec vision des couleurs doit être réalisé chez les enfants capables de l'effectuer.
- Refaire le bilan hépatique et une radiographie de contrôle à 1 mois.
- Consultation tous les mois jusqu'à la fin du traitement et autres examens complémentaires en fonction de la clinique et de la localisation de la tuberculose.

Les références :

- *Recommandations de la SPLF pour la prise en charge de la tuberculose en France. Revue des maladies respiratoires, 2004, 21 : 3S5–3S11.*
- *HSCP : « Avis relatif à l'utilisation de tests de détection de la production d'interféron gamma » 2011.*
- *Enquête autour d'un cas de tuberculose. Recommandations pratiques-2013-HCSP*
- *Révision des posologies d'antituberculeux standards chez l'enfant -2013 -ANSM*
- *Calendrier vaccinal 2016.*

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES attention avant de cocher
INDISPENSABLE • Le diagnostic initial repose sur un faisceau d'arguments : notion de contage, radiographie de thorax et intradermoréaction à la tuberculine. • Le diagnostic final sur le résultat des cultures. **INADMISSIBLE** • Contrôle IDR après BCG quand il est indiqué = 0. Aucun contrôle n'est nécessaire.	• La chronicité de symptômes pulmonaires et leur résistance à un traitement antibiotique non spécifique doivent faire évoquer une tuberculose. • Ethambutol uniquement si enfant bacillifère ou risque de résistance ou maladie disséminée. • La forme "adulte" de la tuberculose pulmonaire, avec des cavernes apicales à bords épais est rare chez l'enfant, mais peut se voir chez l'adolescent. • La durée de contagiosité du cas index est estimée à 3 mois avant la mise en route de traitement. • Nourrisson souvent symptomatique (toux et fièvre dans 2/3 des cas), et adolescent souvent victime de forme sévère. • L'IDR est négative dans 40% des cas de méningite tuberculeuse.

CONNAITRE LES POPULATIONS A RISQUE DE TUBERCULOSE

JE COCHE

TROIS paramètres :

- **Contagiosité du contaminateur**
- **Hôte**
- **Environnement.**

CONNAITRE LES INDICATIONS ET SAVOIR INTERPRETER UNE IDR A LA TUBERCULINE, UN TEST INTERFERON GAMMA (IGRA)

JE COCHE

- **Interprétation de l'IDR, définissant une infection tuberculeuse latente (ITL) sans BCG :**
  - **Une IDR < 5 mm : pas d'ITL**
  - **Entre 5 et 9 mm : ITL si contage très bacillifère ou cavernes**
  - **Une IDR > 9 mm ou phlyctène : ITL**
  - **IGRA**
  - **Dépistage de l'infection tuberculeuse latente chez les enfants migrants > 5 ans ou chez les enfants VIH+**
  - **Valeur prédictive positive IGRA et IDR identique.**

DIAGNOSTIQUER UNE PRIMO INFECTION TUBERCULEUSE, UNE TUBERCULOSE DANS SES DIFFERENTES LOCALISATIONS

JE COCHE

- **Le diagnostic initial repose sur un faisceau d'arguments : notion de contage, radiographie de thorax et intradermo-réaction à la tuberculine.**
- **IDR positive, Rx thorax normale : Infection Tuberculose Latente.**
- **Rx thorax anormale : Tuberculose Maladie.**

JE COCHE

Toute localisation extra-thoracique est contemporaine d'une tuberculose-maladie :

- **Méningite**
- **Adénopathie**
- **Mal de Pott : localisation osseuse**
- **Miliaire.**

CONNAITRE LES PRINCIPES DU TRAITEMENT D'UNE TUBERCULOSE DANS SES DIFFERENTES LOCALISATIONS

JE COCHE

- **Toute tuberculose de l'enfant doit être traitée, qu'il s'agisse d'une tuberculose latente ou d'une tuberculose-maladie.**
- **Le traitement antituberculeux doit répondre à TROIS objectifs :**
  - **Etre actif sur les bacilles intracellulaires**
  - **Etre bactéricide pour éviter la sélection de mutants résistants et réduire la phase de contagiosité**
  - **Permettre un pic sérique élevé, pour inhiber la multiplication lente des bacilles.**
- **Le traitement repose sur TROIS antibiotiques : isoniazide, rifampicine et pyrazinamide.**
- **L'annonce du diagnostic et de l'enjeu thérapeutique est primordiale dans un contexte souvent difficile.**

CONNAITRE LES MESURES DE PREVENTION A APPLIQUER DANS L'ENTOURAGE D'UN PATIENT ATTEINT DE TUBERCULOSE

JE COCHE

- **La tuberculose est une maladie à déclaration obligatoire à l'ARS.**
- **Centres de lutte contre la tuberculose (CLAT) : réalisation d'enquêtes autour des cas de tuberculose et dépistage dans les populations exposées.**
- **Le signalement d'une tuberculose est réalisé au CLAT par le médecin qui a diagnostiqué la maladie.**
- **L'éviction scolaire est obligatoire jusqu'à non contagiosité : examen bactériologique négativé ou après 2 semaines de traitement si examen négatif initial.**

UE 6
Item 157

INFECTION URINAIRE

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Interpréter les résultats des bandelettes urinaires et des examens cytobactériologiques des urines.*
- *Diagnostiquer et traiter une cystite aiguë.*
- *Connaître la conduite à tenir face à une cystite récidivante.*
- *Diagnostiquer et traiter une pyélonéphrite aiguë, identifier les situations nécessitant une hospitalisation.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Prise en charge des infections urinaires de l'enfant Recommandations du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie & de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française (SPILF) 2014.*

INTRODUCTION

- L'Infection Urinaire (IU) est l'infection bactérienne potentiellement sévère la plus fréquente en Pédiatrie. Elle fait partie des diagnostics à évoquer en priorité dans un contexte de fièvre. Chez le nourrisson, la symptomatologie est polymorphe et atypique. La pyélonéphrite est fébrile et existe à tout âge, au contraire de la cystite qui survient sans fièvre et presque exclusivement chez la fille de plus de 3 ans.
- En 1er lieu, la Bandelette Urinaire (BU) dépiste l'infection urinaire avec une bonne sensibilité et spécificité, sauf chez le nourrisson < 1 mois. Mais elle ne permet pas à elle seule de faire le diagnostic et doit être complétée systématiquement par un ECBU. L'*E. coli* est le germe le plus fréquent, dans 80% des cas.
- Il ne faut pas traiter sans certitude diagnostique et savoir que la proportion de souches d'*E. coli* BLSE (Bêta-Lactamase à Spectre Elargi) atteint 10%.
- Lors des pyélonéphrites, l'échographie vésico-rénale est systématique, et l'indication de la cystographie rétrograde limitée aux formes récidivantes ou malformatives.
- Leur traitement repose sur les C3G et/ou aminosides en fonction de la situation clinique.

ADAGES ET DOGMES

- Toute fièvre isolée chez le nourrisson de plus de 48 heures impose la recherche d'une infection urinaire.
- La bandelette pour dépister, l'ECBU pour confirmer.
- Pyélonéphrite = reflux vésico-urétéral fonctionnel ou malformatif.
- Cystite ou pyélonéphrite à répétition chez la jeune fille : traquer l'instabilité vésicale.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- L'infection urinaire est définie par :
  - Une leucocyturie > ou égale à 10^4 leucocytes/mL ET
  - Une bactériurie > ou égale à 10^5 UFC/mL si prélèvement sur milieu de jet, ou > ou égale à 10^4 UFC/mL si prélèvement par sonde ou ponction (UFC : Unités Formant Colonies).
- Le prélèvement par poche à urine est déconseillé : valeur prédictive positive < 50%.
- Une leucocyturie, même importante, n'est pas spécifique d'une IU. En effet, il existe de nombreuses autres causes pouvant être à l'origine d'une leucocyturie sans bactériurie :
  - IU décapitée
  - Vulvo-vaginite
  - Syndrome de Kawasaki
  - Urétrite
  - Inflammation du prépuce.

Editions VG ©

- La valeur prédictive positive d'une leucocyturie significative seule est donc faible (< 50%). En revanche, l'absence de leucocyturie significative a une forte valeur prédictive négative (97%).
- Les infections urinaires sont dues à la présence de germes digestifs dans l'arbre urinaire stérile normalement. La grande majorité des infections sont rétrogrades : germes autour de l'anus, puis cheminement par le périnée puis l'urètre, la vessie (cystite), l'uretère (Reflux Vésico-Urétéral ou RVU) et enfin le rein (pyélonéphrite). Plus les germes stagnent au niveau anal ou au niveau urétro-vésical, plus le risque d'infection est grand.
- Chez le nourrisson, les facteurs de risque sont : le port de couches, l'immaturité vésicale et un prépuce étroit (phimosis).
- Chez l'enfant : l'instabilité vésicale de la jeune fille, une vulvite, la constipation ou une oxyurose sont des facteurs favorisants.
- Les atteintes rénales uniquement par voie hématogène sont rares.
- On distinguera cliniquement la cystite et la pyélonéphrite :
  - Cystite *:* infection localisée à la vessie, le plus souvent d'origine bactérienne, bénigne, toujours d'origine ascendante
  - Pyélonéphrite : infection bactérienne du parenchyme rénal, potentiellement grave du fait de diffusion systémique à court terme (bactériémie) et de cicatrices rénales à distance (HTA)
  - Cystites ou pyélonéphrites récidivantes : au moins 3 épisodes par an.
- Toute pyélonéphrite aiguë (PNA) est *a priori* le fait d'un Reflux Vésico-Urétéro-rénal (RVU), permanent (malformatif) ou intermittent (fonctionnel). Cela explique la fréquence des récidives : 1/3 des cas. Le RVU malformatif est souvent diagnostiqué en anté-natal. Le RVU fonctionnel chez l'enfant plus grand est plus l'apanage de la fille avec instabilité vésicale. La croissance a un rôle favorable sur le RVU, avec l'amélioration du contrôle sphinctérien pour les RVU fonctionnels et l'allongement du trajet intramural de l'uretère pour les RVU malformatifs. Chez l'adulte, le problème est de savoir si l'infection urinaire est secondaire à un obstacle ou pas. En Pédiatrie, il faudra déterminer si l'infection urinaire est secondaire à un RVU modéré (< grade 4) sans anomalie anatomique ou à un RVU sévère volontiers associé à une malformation urinaire.

EPIDEMIOLOGIE

- 1% des enfants < 2 ans.
- 8% des filles et 2% des garçons feront une infection urinaire dans les 8 premières années de vie.
- Prédominance masculine pendant les 1ers mois de vie puis féminine.
- Les cystites sont rares chez le nourrisson et le garçon.
- Le germe en cause : *E. coli* (80%). Noter l'émergence d'*E. coli* BLSE (10% de résistance aux C3G IV).
- *Proteus mirabilis* moins fréquent : 10%. La recherche d'une lithiase urinaire est constante dans ce cas.
- Plus rarement : entérocoques et klebsielles. Les infections à *Pseudomonas* sont uniquement observées en cas d'immunodépression ou d'uropathie.

1. DIAGNOSTIQUER UNE INFECTION URINAIRE

A. CLINIQUE

1- Parfois trompeuse chez le nourrisson

- Fièvre isolée :
  - Bandelette urinaire systématique devant une fièvre > 48 heures inexpliquée chez le nourrisson
  - Devant une fièvre, la probabilité d'IU (probabilité pré-test) est importante selon l'existence ou non de facteurs de risque : âge inférieur à 3 mois, sexe masculin, antécédent de pyélonéphrite aiguë (PNA) ou d'uropathie, fièvre isolée > 39°C depuis plus de 48 heure.
- Signes digestifs : diarrhée et/ou vomissements.
- Prise de poids insuffisante ou altération de l'état général.
- Ictère cholestatique.

2- Caractéristique chez l'enfant

- Douleurs lombaires fébriles.
- Dysurie fébrile.
- Empâtement lombaire fébrile.

3- Deux tableaux cliniques classiques différents : pyélonéphrite et cystite

	PYELONEPHRITE	CYSTITE
Age	Nouveau-né, nourrisson, enfant	Enfant
Température	Fièvre élevée	Apyrexie
Ictère cholestatique du nouveau-né	Possible	0
Troubles digestifs : vomissements, diarrhée, perte de poids	++	0
Troubles métaboliques (hyponatrémie, hyperkaliémie, acidose)	Possibles chez le nouveau-né ou le nourrisson	0
Brûlures mictionnelles et/ou envies impérieuses	+	+++
Douleurs	Lombaires	Pelviennes
Palpation lombaire	Empâtement parfois douloureux	Indolore
Divers	*Sepsis* possible	Hématurie macroscopique possible, fuites urinaires

4- Evaluation clinique des signes de gravité

- Terrain : âge < 3 mois, uropathie connue, lithiase, immunodépression.
- *Sepsis* sévère : fièvre mal tolérée, altération de l'état général, déshydratation, troubles hémodynamiques.
- Pyonéphrose : reins volumineux et douloureux à la palpation des fosses lombaires.
- Abcès rénal : reins douloureux spontanément.

B. PARACLINIQUE

Le diagnostic est bactériologique

1- Bandelette urinaire

- Test de dépistage avec bandelette réactive : nitrites et leucocytes.
- Leucocytes ++ ou +++ Nitrites + ou++ : prélèvement par poche à urine acceptable. La poche à urine reste utile quand la bandelette est positive de façon non équivoque, la probabilité pré test d'IU étant très élevée, l'ECBU a alors pour objectifs essentiels de confirmer le diagnostic, d'identifier la bactérie et de tester sa sensibilité aux antibiotiques.
- Leucocytes ++ ou +++, pas de nitrites OU Leucocytes + et/ou Nitrites + : prélèvement au jet ou cathétérisme urétral ou ponction sus-pubienne préférable.
- Pas de leucocytes, pas de nitrites = BU négative, on peut se passer d'ECBU : valeur prédictive négative de 97%.
- Exception chez le nouveau-né et le nourrisson < 1 mois : ECBU d'emblée toujours indispensable.

Exception chez le nouveau-né et le nourrisson < 1 mois : ECBU d'emblée toujours indispensable

© Editions Vernazobres-Grego

2- Examen cytobactériologique des urines

a-Modalités de recueil chez l'enfant sans contrôle sphinctérien

- Une modalité a privilégier : le prélèvement urinaire per-mictionnel.
- DEUX modalités si antibiothérapie urgente ou difficulté de prélèvement :
  - Sondage vésical
  - Ponction sus-pubienne.
- Le prélèvement utilisant une poche à urine est la technique la plus utilisée, mais expose à un nombre important de faux positifs : l'intérêt de ce type de prélèvements est remis en cause.
- ECBU d'emblée sans BU :
  - Nouveau-né et nourrisson de moins de 1 mois
  - Patient neutropénique
  - *Sepsis*.

b-Examen direct et culture

- La leucocyturie est > ou égale à 10^4/mL, mais peut être retardée de 24 heures voire absente chez les patients neutropéniques ou chez le nouveau-né
- Leucocyturie sans germe : vulvo-vaginite, maladie inflammatoire dont le syndrome de Kawasaki, urétrite ou inflammation du prépuce ou IU décapitée.
- Nitrites faux négatifs : entérocoque non producteur de nitrates réductases (au contraire de *E Coli*, *proteus* et *klebsielles*), alimentation pauvre en nitrates (allaitement maternel)
- Autres faux négatifs, en cas d'authentique IU dans les situations suivantes :
  - 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 10^5 UFC/mL).
- Nombreux faux positifs, en cas de mauvais recueil ou de conservation du prélèvement
- Sensibilité et spécificité de 80%.
- La coloration de Gram permet de mettre en évidence des germes au direct (inconstant)
- La culture permet de :
  - Préciser l'espèce bactérienne :
    - *E. coli* dans 80% des cas
    - Rarement *Klebsielles, Protéus Mirabilis* ou entérocoque.
  - Quantifier la bactériurie :
    - Prélèvement mictionnel : seuil = 10^5 UFC/mlL (UFC : unités formant colonies)
    - Autres types de prélèvements (sondage ou ponction sus-pubienne) : seuil = 10^3 UFC/mL.
  - Réaliser un antibiogramme (résistance aux antibiotiques fréquente).

Bandelettes urinaires : essentielles pour le dépistage et pour éviter des prescriptions inutiles d'ECBU… eux-mêmes sources de diagnostics par excès.

3- Bilan biologique standard

- NFS, CRP, +/- procalcitonine.
- L'hémoculture n'est pas systématique. Elle est uniquement recommandée chez les enfants hospitalisés (elle est positive dans 30% des pyélonéphrites chez le nourrisson < 1 mois, 15% entre 1 et 2 mois).
- Ponction lombaire : indication large chez le nouveau-né, voire jusqu'à 3 mois (risque de méningite associée).

	PYELONEPHRITE	CYSTITE
BU :		
– **Nitrites, leucocytes**	+++	++
– **Hématurie**	+	+++
– **Protéinurie**	+++	+
CRP	Elevée	Normale

4- Explorations morphologiques et fonctionnelles

a-Imagerie

- **Toujours : échographie rénale et des voies urinaires (sauf le 1er épisode de cystite chez la fille).**
- **Cystographie rétrograde (CGR) à la recherche d'un RVU : si anomalie évocatrice à l'échographie (hydronéphrose, cicatrices rénales ou anomalie anatomique) ou IU récidivantes.**
- **Uroscanner, uro-IRM ou Scintigraphie rénale au DMSA : uniquement dans un bilan préopératoire pour cure de reflux vésico-urétéral.**

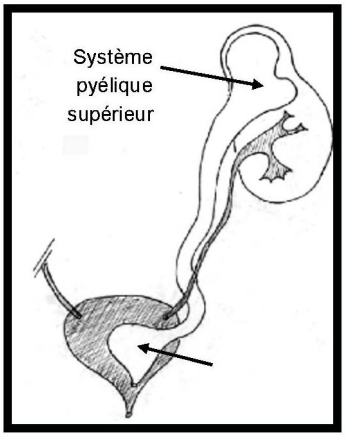
- Ces explorations permettent de déceler une uropathie sous-jacente.
- Ces uropathies sont donc en général découvertes lors d'un épisode de PNA, ou lors des échographies anténatales ; elles sont soit malformatives, soit fonctionnelles (RVU).

b-Recherche de malformations anatomiques

- **Syndrome de la jonction pyélo-urétérale** : hydronéphrose avec dilatation pyélocalicielle et uretère fin.
- **Duplicité pyélocalicielle** avec distension du système pyélique supérieur. Le groupe pyélocaliciel supérieur est dilaté et s'abouche dans un volumineux uretère. Attention à l'urétérocèle homolatérale souvent associée (cf. schéma).
- **Bifidité pyélocalicielle :** l'uretère est dédoublé à son extrémité proximale.



SYNDROME DE LA JONCTION
A l'échographie : image typique en oreille de Mickey



Duplicité pyélo-calicielle

© Editions Vernazobres-Grego

c-Recherche d'un reflux vésico-urétéral

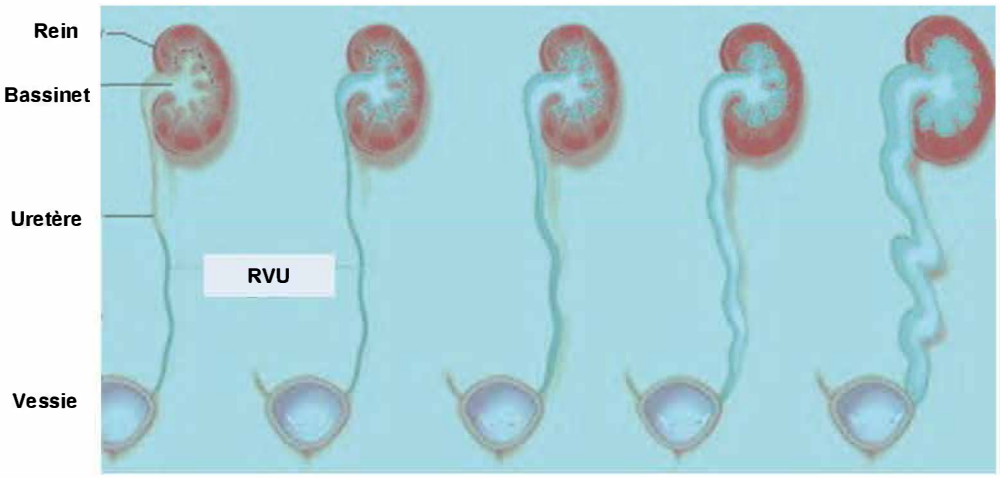
- Dans un contexte d'uropathie sous-jacente, le RVU est malformatif. Mais il est le plus souvent fonctionnel, sans uropathie sous-jacente. Le diagnostic par CGR permet de le grader (du stade I au stade V). Dans les formes sévères (grade IV ou V), une surveillance est justifiée, ainsi qu'un traitement préventif des récidives (antibioprophylaxie, voire cure chirurgicale du RVU).



RVU bilatéral grade IV-V



RVU unilatéral grade V avec urétérocèle



2. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. CYSTITE

1- Cystite simple

- Cotrimoxazole (BACTRIM®), amoxicilline-acide clavulanique (AUGMENTIN®) ou céfixime (OROKEN®) pendant 5 jours, à adapter en fonction de l'antibiogramme.
- Pas de traitement minute chez l'enfant.

2- Cystite récidivante (≥ 3 épisodes)

- Recherche : fuites diurnes, jet anormal, constipation opiniâtre.
- Echographie à réaliser.
- Mesures hygiéniques.
- Traitement associé : laxatif (constipation sous-jacente) et/ou anticholinergique type oxybutinine = DITROPAN® (instabilité vésicale) à partir de 5 ans.
- Antibioprophylaxie par cotrimoxazole préconisée si épisodes très fréquents, pour au moins 3 mois.

B. PYELONEPHRITE

1- Pyélonéphrite

- Le traitement d'attaque, variable en fonction du contexte, sera toujours suivi d'un traitement de relais oral (cotrimoxazole ou céfixime) en fonction des résultats de l'antibiogramme.
- La durée totale moyenne du traitement est de 10 jours.

a-Enfant hospitalisé

- L'hospitalisation est recommandée chez des enfants si :
  - Moins de 3 mois
  - Signes de *sepsis* sévère (fièvre mal tolérée, déshydratation, troubles hémodynamiques)
  - Immunodéprimés
  - Uropathie sous-jacente, lithiase urinaire
  - Les parents ont une difficulté de compréhension ou d'accès aux soins.
- Antibiothérapie empirique initiale, 2 à 4 jours, en IV :
  - C3G : ceftriaxone (ROCEPHINE®) ou céfotaxime (CLAFORAN®) + aminosides.
  - Le céfotaxime devrait être privilégié par rapport à la ceftriaxone du fait d'un moindre impact écologique escompté.
  - Chez l'enfant de moins d'un mois : la ceftriaxone ne doit pas être administrée avec des perfusions contenant du calcium.

b-Enfant de plus de 3 mois consultant aux urgences pédiatriques sans nécessité d'hospitalisation

- Traitement par voie parentérale pendant 2 à 4 jours :
  - Ceftriaxone en 1 injection sur 30' OU amikacine en 1 injection sur 30'.
- Traitement *per os* si toutes les conditions suivantes sont requises :
  - âge > 3 mois, fièvre < 4 jours, état général conservé, pas d'antécédents d'infection urinaire, ou d'uropathie, ou d'antibiothérapie récente
  - Céfixime en 2 prises/jour.

c-Enfant de plus de 3 mois consultant dans un cabinet médical

- Traitement par voie IM : ceftriaxone en 1 injection.
- Ou traitement oral par céfixime si conditions requises précitées.

d-Aminosides dans 4 indications :

- En association avec les C3G injectables dans les pyélonéphrites sévères : enfant de moins de 3 mois, immunodéprimé, uropathie malformative connue ou syndrome septicémique
- En monothérapie en cas d'allergie aux bêtalactamines chez le sujet à fonction rénale normale
- En monothérapie si IU à germe BLSE (10% des *E. coli* communautaires)
- En association à l'amoxicilline en cas d'infection à entérocoque.

e-Récupérer l'antibiogramme au plus tôt

- Quel que soit le traitement initial, et *a fortiori* s'il s'agit d'un traitement oral il faut récupérer le plus rapidement possible le résultat de l'antibiogramme afin d'adapter le traitement au plus tard dans les 36-48h en cas de souche résistante.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Pyélonéphrite récidivante (≥ 3 épisodes)

- Dépistage et traitement des facteurs de risque d'infection :
  - Hygiène périnéale adaptée
  - Vigilance accrue pour permettre un diagnostic précoce des pyélonéphrites aiguës, afin de maintenir une prévention optimale des cicatrices rénales et de leurs conséquences. En pratique : BU si fièvre mal tolérée ou > 48 heures sans point d'appel
  - Recherche d'un trouble mictionnel : instabilité vésicale, dyssynergie vésico-sphinctérienne
  - Prise en charge d'une constipation ou d'une encoprésie
  - Cure éventuelle d'un prépuce étroit.
- Antibioprophylaxie par cotrimoxazole :
  - Systématique dans les reflux de grade IV-V à la CGR
  - En fonction du contexte dans tous les autres cas.

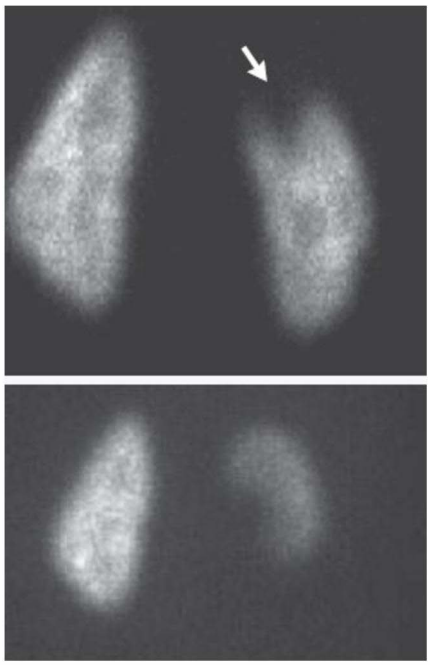
3. SUIVI DU PATIENT

A. A COURT TERME

- L'évolution est le plus souvent favorable.
- L'ECBU de contrôle est inutile pendant et à la fin du traitement, mais il reste indiqué en cas d'évolution clinique inhabituelle ou si la bactérie isolée s'avère résistante au traitement antibiotique initial.
- Dans tous les cas, une surveillance avec une réévaluation 48-72 heures après le début du traitement s'impose pour vérifier la bonne évolution clinique et la sensibilité de la bactérie au traitement (initial et de relais).
- Complications à redouter :
  - Syndrome septique : fièvre élevée mal tolérée, altération de l'état général, troubles hémodynamiques voire choc septique
  - Signes de déshydratation
  - Formes abcédées possibles : abcès rénal ou pyonéphrose.

B. A DISTANCE

- Pathologie récidivante dans 30% des cas. Il est indispensable d'informer les parents sur les 1ers signes d'une IU afin de consulter en temps utile.
- La prise en charge des infections urinaires récidivantes repose plus sur le traitement de l'instabilité vésicale et de la constipation que sur l'antibioprophylaxie, dont les indications ont été limitées au reflux de grade 4 ou 5 à la CGR.
- Principale complication : cicatrices rénales, pouvant conduire à l'hypertension artérielle et à la réduction néphronique. La scintigraphie permet de faire la différence entre des malformations présentes dès la naissance et des cicatrices séquellaires d'infections.



Scintigraphie au DMSA : en haut cicatrice rénale, en bas petit rein dysplasique sans cicatrice

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES attention avant de cocher
INDISPENSABLE • Echographie rénale en urgence devant toute première IU (sauf cystite chez la fille). • Hospitalisation si signes de gravité. **INADMISSIBLE** • Bandelette chez nourrisson < 1 mois = 0. A cet âge, bandelette insuffisante, ECBU nécessaire d'emblée • Furadantine pour des infections à répétition = 0. En 2011, retirée du marché devant des complications hépatiques et pulmonaires graves.	• Toute fièvre isolée de plus de 48 heures impose la recherche d'une infection urinaire • Toute pyélonéphrite aiguë (PNA) est *a priori* le fait d'un reflux Vésico-Urétéro-Rénal (RVU), permanent ou intermittent. • A partir d'un premier épisode d'infection urinaire avec échographie anormale ou à partir d'un deuxième épisode d'infection urinaire, rechercher reflux vésico-urétéral : cystographie rétrograde à distance. • Le traitement de la pyélonéphrite en cas d'allergie à la pénicilline ou d'infection à *E.Coli* BLSE repose sur un aminoside intraveineux en monothérapie (à ma connaissance, ce sont les seules indications d'un aminoside en monothérapie en pédiatrie !). • La prise en charge des infections urinaires récidivantes repose plus sur le traitement de l'instabilité vésicale et de la constipation que sur l'antibioprophylaxie.

INTERPRETER LES RESULTATS DES BANDELETTES URINAIRES ET DES EXAMENS CYTOBACTERIOLOGIQUES DES URINES

JE COCHE

Le diagnostic est bactériologique : *E. coli* dans 80% des cas.

BU puis ECBU systématique avant traitement.

ECBU d'emblée :

- **Nouveau-né et nourrisson de moins de 1 mois**
- **Patient neutropénique**
- ***Sepsis*.**

UNE modalité à privilégier : **le prélèvement urinaire per-mictionnel.**

DEUX modalités si antibiothérapie urgente ou difficultés de prélèvement :

- **Sondage vésical**
- **Ponction sus-pubienne.**

DIAGNOSTIQUER ET TRAITER UNE CYSTITE AIGUE

JE COCHE

- **Enfant (rare chez le nourrisson) apyrétique.**
- **Brûlures mictionnelles et/ou envies impérieuses.**
- **Hématurie macroscopique possible, fuites urinaires.**
- **Cotrimoxazole (BACTRIM®), amoxicilline-acide clavulanique (AUGMENTIN®) ou céfixime (OROKEN®) pendant 5 jours.**

CONNAITRE LA CONDUITE A TENIR FACE A UNE CYSTITE RECIDIVANTE

JE COCHE

- **Recherche : fuites diurnes, jet anormal, constipation opiniâtre.**
- **Echographie à réaliser.**
- **Mesures hygiéniques.**
- **Traitement associé : laxatif (constipation sous-jacente) et/ou anticholinergique type oxybutinine = DITROPAN® (instabilité vésicale) à partir de 5 ans.**
- **Antibioprophylaxie par cotrimoxazole préconisée si épisodes très fréquents, pour au moins 3 mois.**

DIAGNOSTIQUER ET TRAITER UNE PYELONEPHRITE AIGUE, IDENTIFIER LES SITUATIONS NECESSITANT UNE HOSPITALISATION

JE COCHE

Clinique chez le nourrisson :

- **Fièvre isolée**
- **Diarrhée et/ou vomissements**
- **Prise de poids insuffisante ou altération de l'état général**
- **Ictère cholestatique.**

Critères de gravité :

- ***Sepsis* grave**
- **Uropathie sous-jacente, lithiase**
- **Nourrisson < 3 mois**
- **Immunodépression.**

JE COCHE

Hospitalisation si critères de gravité.

Pyélonéphrite :

- **C3G + aminosides si critères de gravité.**
- **C3G ou aminosides ou cefixime selon contexte clinique.**

Les références :

- *Prise en charge des infections urinaires de l'enfant Recommandations du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie & de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française (SPILF) 2014*
- *Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant. Recommandations et argumentaires AFSSAPS Février 2007.*
- *Giovanni Montini, M.D., Kjell Tullus, M.D., Ph.D., and Ian Hewitt, M.B., B.S Febrile Urinary Tract Infections in Children.N Engl J Med 2011;365:239-50.*
- *E. Launay, E. Bingen, R. Cohen et al. Stratégies thérapeutiques dans les infections urinaires du nourrisson et de l'enfant Arch Ped 2012; 19 : S109-S116.*

UE 6
Item 159

COQUELUCHE

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer une coqueluche.*
- *Connaître l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*
- *Connaître les recommandations en termes de prévention de la coqueluche.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Guide des vaccinations Editions 2015 www.inpes.sante.fr.*
- *CSHPF. Conduite à tenir relative à un cas de coqueluche février 2005 et CDC Guidelines (MMWR dec9, 2005/vol54).*
- *CSHP. Guide des « conduite à tenir » en cas de maladie transmissibles dans une collectivité d'enfants 2010.*

INTRODUCTION

- La coqueluche est une toxi-infection bactérienne, très contagieuse, due à *Bordetella pertussis* (ou bacille de Bordet et Gengou).
- Elle survient essentiellement chez le nouveau-né ou le petit nourrisson (pas encore vacciné) et le grand enfant mal vacciné. La plupart des coqueluches sont liées à une contamination intrafamiliale.
- La toux prolongée quinteuse représente sa forme clinique classique, mais la symptomatologie est souvent atypique, surtout chez le nourrisson de moins de 3 mois.
- Le diagnostic, suspecté cliniquement par la symptomatologie et la notion de contage (toux dans l'entourage), est conforté par l'hyperlymphocytose à la NFS et confirmé par la recherche de la bactérie par culture et PCR sur les secrétions naso-pharyngées.
- Son évolution est potentiellement sévère chez le petit nourrisson victime parfois de formes compliquées (apnées, cyanose, bradycardie, troubles de la conscience, dénutrition, surinfection) voire fatales (0,2%), imposant une hospitalisation systématique.
- La prise en charge est avant tout préventive, avec la vaccination des nourrissons, et le traitement par macrolides des sujets atteints et de certains sujets contacts.
- Le traitement n'est que symptomatique. L'antibiothérapie ne permettant pas de traiter efficacement une maladie toxinique, elle n'a pour but que de limiter la transmission de la bactérie.
- La vaccination doit suivre un calendrier rigoureux avec une primo-vaccination (2 injections), un 1er rappel à 11 mois, un 2ème rappel à 6 ans, et un 3ème rappel (doses réduites) entre 11 et 13 ans.

ADAGES ET DOGMES

- Coqueluche = recherche policière des « tousseurs » pour identifier et traiter les sujets contacts.
- Devant une symptomatologie pulmonaire avec hyper-lymphocytose, vers le diagnostic de coqueluche tu t'orienteras.
- Persistance d'une toux après la phase initiale de la coqueluche : la coqueluche laisse des « tics » pendant plusieurs semaines à plusieurs mois.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Toxi-infection des voies respiratoires basses à *Bordetella pertussis* (bacille Gram négatif), ou *Bordetella parapertussis,* cause plus rare (5%) de coqueluches plus bénignes.

Editions VG ©

2- Physiopathologie

- La coqueluche est l'association d'une infection respiratoire bactérienne (*Bordetella*) et d'un syndrome toxinique.
- L'infection se limite aux cellules ciliées de l'appareil respiratoire sans dissémination extrapulmonaire. Le bacille adhère à l'épithélium en secrétant QUATRE protéines, dont l'action est synergique, appelées adhésines :
  - Hémagglutinine filamenteuse
  - Agglutinogènes ou protéines fimbriales
  - Pertactine
  - Toxine pertussique (a aussi un rôle d'adhésine).
- Cette infection est peu fébrile du fait de sa localisation épithéliale stricte (rechercher une surinfection dans le cas contraire).
- La maladie est une toxi-infection : le germe se fixe, se développe sur l'épithélium cilié respiratoire puis libère des toxines à tropisme neurologique et respiratoire. QUATRE types de toxines sont en cause :
  - Toxine cyto-trachéale : peptide détruisant et empêchant la réparation de l'appareil ciliaire
  - Toxine pertussique : augmente la concentration intracellulaire d'AMP cyclique à l'origine de l'hyperlymphocytose
  - Adénylcyclase hémolysine : détruit les macrophages alvéolaires
  - Toxine dermo-nécrotique : intracellulaire, libérée après la mort bactérienne, elle détruit les cellules ciliées.
- La contamination se fait par des microgouttelettes, surtout pendant la phase catarrhale (taux d'attaque de 70-80% si contact proche). Cette contamination est strictement interhumaine.

EPIDEMIOLOGIE

- Pic de fréquence :
  - Pas de recrudescence saisonnière
  - Période endémo-épidémique tous les 4 ans.
- Déclaration non obligatoire.
- Terrain : la population concernée est surtout celle :
  - Des nourrissons non vaccinés (pas d'immunité passive efficace transmise de la mère à l'enfant)
  - Des enfants mal vaccinés
  - Des adultes dont les vaccinations ne sont plus à jour, qui transmettent la maladie (réservoir).
- Incubation longue (moyenne de 10 jours) de 5 jours à 3 semaines.
- Contagiosité jusqu'à 3 semaines, en l'absence de tout traitement.

1. DIAGNOSTIQUER UNE COQUELUCHE

A. CLINIQUE

1. FORME TYPIQUE

QUATRE phases se succèdent.

1- Incubation

- 10 jours en moyenne (7-21 jours).
- Notion de contage.

2- Phase catarrhale d'invasion : 10 jours

- Signes non spécifiques d'infection des voies aériennes supérieures :
  - Rhinite aqueuse
  - Toux sèche à prédominance nocturne, éternuements

- Fébricule
- Pharyngite modérée
- Discret érythème conjonctival.

• Phase contagieuse.

3- Phase des quintes (2-4 semaines)

• Les quintes caractérisent la coqueluche :
  - accès de toux en quintes augmentant progressivement en intensité et en fréquence
  - Caractère diurne et nocturne de la toux
  - période de contagiosité maximale.

• La séquence chronologique des quintes est souvent stéréotypée :
  - Survenant spontanément ou déclenchées par des cris, une déglutition, un effort, voire lors d'un examen de gorge
  - Précédées par une période d'agitation ou d'anxiété (l'enfant médite sa quinte)
  - Constituées :
    - Après une inspiration profonde, par des accès violents et répétés de toux (secousses expiratoires) au nombre de 5 à 20
    - Se succédant sans inspiration entre elles
    - Avec turgescence du visage et hyperhémie conjonctivale, ou cyanose
    - Se terminant par une reprise inspiratoire bruyante comparée au chant du coq.
  - La reprise inspiratoire est suivie d'un nouvel accès de secousses expiratoires
  - La série de 5 à 10 accès, se terminant chacun par une reprise durant quelques secondes, constitue la quinte
  - La fin de la quinte est souvent marquée, chez un enfant exténué, par une expectoration mousseuse ou des vomissements (parfois sanglants). ECN2016

• Au maximum de la maladie :
  - Il existe 20 à 50 épisodes de quintes au cours de la journée !!!
  - Avec recrudescence nocturne
  - Ces quintes surviennent dans un contexte apyrétique
  - L'examen clinique entre les quintes, en particulier l'auscultation cardio-pulmonaire, est normal
  - La contagiosité élevée au début va rapidement diminuer.

4- Convalescence (peut durer 3 mois : « toux des 100 jours »)

• Toux spasmodique avec réapparition possible d'une toux dénommée « tic coqueluchoïde », à la faveur d'une infection respiratoire non spécifique, d'un effort, du froid ou d'un autre facteur déclenchant mécanique.

2. FORMES CLINIQUES

1- Coqueluche du petit nourrisson



Une toux de coqueluche, ça vous met un nourrisson dans un état !!!

© Editions Vernazobres-Grego

a-Particularités cliniques

- Les phases d'incubation et d'invasion sont plus courtes : 7 jours
- Le tableau est souvent atypique, sans reprise inspiratoire bruyante dans 75% des cas, pouvant rendre le diagnostic difficile.

SIGNES DE GRAVITE DE LA COQUELUCHE DU NOURRISSON	
Apnées	• Soit après des quintes asphyxiantes. • Soit isolées, en dehors des quintes et en l'absence de toux (30%).
Quintes asphyxiantes	• Risque de perte de connaissance, d'apnées, de convulsions anoxiques, avec absence de reprise inspiratoire spontanée.
Quintes syncopales iECN2016	• Surviennent subitement, parfois après une quinte brève, avec pâleur, hypotonie, apnées, pouls imperceptible. iECN2016 • Evolution souvent mortelle. iECN2016
Cyanose	• Retrouvée dans 60% des cas.
Bradycardies	• Avec parfois malaise grave du nourrisson (voire mort subite du nourrisson).
Signes digestifs	• Déshydratation, dénutrition, météorisme.
Signes biologiques	• Hyperlymphocytose majeure. • Hyponatrémie par SIAH.

b-Coqueluche maligne

- Forme gravissime rare, apanage du nourrisson < 3 mois
- Le tableau se constitue en fin de la 2ème semaine :
  - Tachycardie, troubles hémodynamiques
  - Détresse respiratoire : cyanose entre les quintes, râles disséminés dans les champs pulmonaires
  - Détresse neurologique : convulsions, troubles du tonus, agitation ou somnolence
  - Biologie : hyperleucocytose > 50 000/mm^3, thrombocytose > 600 000/mm^3, hyponatrémie < 130 mmol/L (SIADH), hypoxémie réfractaire.
- Pronostic redoutable : 75% de mortalité ou lésions séquellaires.

c-Encéphalopahtie coquelucheuse

- Etat de mal convulsif, syndrome déficitaire et déficits sensoriels.
- Rarissime mais gravissime : 1/3 décès, 1/3 séquelles, 1/3 guérison.

2- Formes compliquées du grand enfant ou de l'adolescent

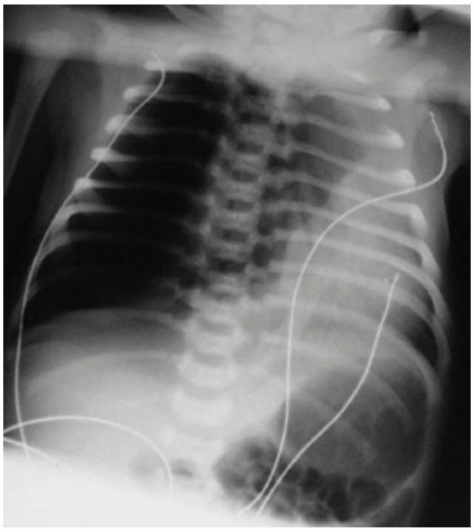
- Complications plus fréquentes chez le nourrisson, mais possibles quel que soit l'âge.
- Les formes graves mettant en jeu le pronostic vital sont l'apanage du nourrisson.

a-Infectieuses

- Otite (20%), pas d'angine.
- Bronchopneumopathie (70%) :
  - Pneumopathies à *Bordetella pertussis*
  - Pneumopathies de co-infection virale
  - Pneumopathies de surinfection bactérienne : pneumocoque, *Hæmophilus influenzæ*, staphylocoque doré.

b-Mécaniques

- Complications engendrées par les quintes de toux (rares) :
  - Vomissements voire hématémèse (syndrome de Mallory-Weiss)
  - Purpura cervico-facial ou péri-orbitaire
  - Hémorragie sous-conjonctivale et nasale
  - Incontinence urinaire transitoire
  - Prolapsus rectal
  - Emphysème médiastinal ou thoracique, voire fracture de cotes
  - Pneumothorax
  - Douleurs abdominales et/ou intercostales.



Pneumothorax compliquant une coqueluche

c-Nutritionnelles

- Dénutrition et déshydratation induites par les vomissements qui suivent les quintes.

d-Neurologiques

- Convulsions (3%) :
  - Anoxiques
  - Hyperthermiques
  - Encéphalite coquelucheuse, 2-3 semaines après le début des quintes : 40°C, troubles de conscience, EEG pathologique.

e-Cardiaques

- Bradycardies, troubles du rythme voire arrêt cardiaque (d'origine hypoxique le plus souvent)
- Causes de mort subite possibles.

f-Formes fébriles

- La coqueluche est une infection bactérienne peu ou pas fébrile sauf en cas de :
  - Surinfection (otite, pneumopathie)
  - Pneumopathie à *Bordetella pertussis*
  - Complication neurologique (encéphalite)
  - Déshydratation intracellulaire.

3- Forme de l'enfant sans rappel vaccinal et de l'adulte

- Le dernier rappel remonte à plus de 5 ans.
- Toutes les formes peuvent se voir, du tableau typique à la toux isolée de courte durée.
- C'est la forme clinique du contaminateur : « parents infectés, bébés contaminés ».

© Editions Vernazobres-Grego

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. BIOLOGIE

1- NFS

- Hyperleucocytose : 10 000 à 30 000/mm^3.
- Hyperlymphocytose > 10 000/mm^3 surtout à la phase paroxystique, due à l'effet systémique de la toxine pertussique.

Un élément caractéristique, non spécifique : l'hyperlymphocytose.

2- VS et CRP

- Normales ou peu augmentées (sauf dans les surinfections).

3- Méthodes de recherche directe de *Bordetella* sur sécrétions naso-pharyngées

- La recherche d'infections virales se fera en parallèle pour le diagnostic différentiel (VRS en particulier).
- Aspiration nasopharyngée ou écouvillonage nasopharyngé.

a-Recherche par amplification génique ou PCR : meilleure rentabilité

- Méthode la plus sensible à utiliser préférentiellement.
- A utiliser si la toux date de moins de 3 semaines.
- Sensibilité de 90%, spécificité de 99%.
- Obtenue en 1 à 2 jours.

b-Cultures systématiques

- Recherche directe du germe à partir d'un examen de crachats, sur milieux spéciaux, acheminés en température ambiante.
- Sensibilité 60%, spécificité 100%.
- Permet l'identification de la souche, avec un délai d'obtention du résultat de 3 à 6 jours.
- Examen à faire dans les 15 premiers jours et avant toute antibiothérapie : 0% de sensibilité si 1 mois d'évolution ou 5 jours d'antibiotiques.
- Importante à réaliser à but épidémiologique et de veille de résistance aux antibiotiques.

4- Méthode de recherche indirecte : à ne pas faire

- Sérologie : valeur très discutée et donc à ne pas réaliser chez le nourrisson : plus de remboursement par la sécurité sociale.
- Immunofluorescence sur secrétions : méthode non fiable.

EN PRATIQUE

- **Nouveau-né et nourrisson :**
  - PCR et culture
  - Jamais de sérologie.
- **Enfant, adolescent et adulte :**
  - PCR.

2. RADIOLOGIE

- Imagerie non spécifique et le plus souvent normale. On note parfois :
  - Syndrome bronchique, à prédominance péri-hilaire
  - Distension thoracique
  - Foyer pulmonaire (25% des cas) imposant une antibiothérapie
  - Pneumothorax ou pneumomédiatin rarement.

C. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Bronchiolite à VRS (peut être associée à la coqueluche) :
  - Contexte épidémique
  - Début plus rapide et fébrile
  - Gêne respiratoire inter-critique et auscultation inter-critique anormale (sibilants).
- Pneumopathie bactérienne :
  - Infection à *Chlamydia trachomatis* chez le petit nourrisson < 3 mois
  - Infection à mycoplasme chez l'enfant > 3 ans
  - Infection à *Bordetella parapertussis :* toux et quintes moins sévères.
- Toutes les causes de toux prolongée, dont les autres infections respiratoires, l'asthme, le RGO.
- L'inhalation de corps étrangers trachéo-bronchiques ne doit pas être évoquée avant 9 mois (acquisition de la pince pouce-index).

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI

A. TRAITEMENT PREVENTIF

1- Vaccin acellulaire

- Efficacité évaluée à 85%, utilisé dès la primo-vaccination.
- Pas de vaccin monovalent.
- Les effets secondaires sont rares et observés dans les 48 heures :
  - Bénins :
    - Réaction inflammatoire locale ou abcès aseptique
    - Fièvre, céphalées, nausées, malaise, irritabilité.
  - Sévères :
    - Syndrome des cris persistants, hypotonie
    - Collapsus.
- En cas de réaction sévère après une primo-vaccination, les rappels vaccinaux anti-coqueluches sont prohibés.
- Contre-indication vaccinale : hypersensibilité à l'un des composants du vaccin, encéphalopathie évolutive d'étiologie inconnue, convulsivante ou non.
- Les convulsions fébriles, en dehors d'une réaction vaccinale, ne constituent pas une contre-indication.
- **Calendrier vaccinal :**
  - Primo-vaccination : 2 et 4 mois
  - Rappel :
    - A 11 mois
    - A 6 ans
    - A 11-13 ans
    - A l'âge adulte (1 dose à 25 ans).
- Il est indispensable de poursuivre le calendrier vaccinal, pour le malade au terme de la guérison clinique, ainsi que pour les sujets contacts.

2- Isolement du malade et/ou éviction scolaire

- Pendant 5 jours si le patient est traité.
- 30 jours en l'absence de traitement.

© Editions Vernazobres-Grego

3- Prévention de l'apparition des cas secondaires : conduite à tenir autour d'un cas

- Enquête pour dépister le contaminateur et les cas secondaires :
  - Toux prolongée entre 7 et 30 jours après celle du cas index.
- Informer l'entourage en contact avec l'enfant, notamment s'il comporte des sujets à haut risque (nourrissons non ou incomplètement vaccinés et leurs parents, femmes enceintes, sujets atteints de maladie respiratoire chronique).
- Pour les membres de la famille qui sont symptomatiques, éviction de toute collectivité tant qu'ils n'ont pas été traités par 5 jours d'antibiotiques.
- Antibioprophylaxie inutile si elle est débutée plus de 21 jours après le contage.
- Pour les membres de la famille qui sont asymptomatiques : mise à jour du calendrier vaccinal pour tous et traitement par azithromycine dans les situations suivantes :
  - Enfants non ou incomplètement vaccinés (< 3 doses)
  - Adolescents non ou incomplètement vaccinés (< 5 doses) ou dont le rappel date de plus de 5 ans
  - Parents du sujet index et parents de nourrissons ou d'enfants non ou mal vaccinés, si leur dernier rappel de vaccin coquelucheux date de plus de 5 ans.
- Pour les contacts occasionnels, mise à jour vaccinale et traitement par macrolides uniquement chez :
  - Les nourrissons non ou incomplètement vaccinés
  - Les sujets atteints de pathologie pulmonaire chronique
  - Les immunodéficients
  - Les femmes enceintes
  - Un nourrisson < 3 mois asymptomatique malgré un contage doit être traité mais pas nécessairement hospitalisé.
- Devant des cas groupés de coqueluche : au moins 2 cas contemporains ou successifs et survenant dans une même unité géographique :
  - Informer le Médecin Inspecteur de Santé Publique : ce n'est pas une déclaration obligatoire, mais une information
  - En crèche :
    - Traitement par azithromycine pendant 3 jours pour tous les enfants de la section non ou incomplètement vaccinés et pour le personnel adulte quel que soit leur statut vaccinal.
  - A l'école :
    - DEUX cas ou plus dans la même classe : antibiotiques chez les enfants non ou mal vaccinés
    - DEUX cas dans DEUX classes différentes : même mesure dans toutes les classes concernées + enseignants.

B. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

1- Indications à l'hospitalisation

- Nourrisson < 3 mois.
- Signes cliniques de gravité.
- Formes compliquées.

2- Surveillance en USC si :

- Bradycardie.
- Apnée.
- Quinte asphyxiante.

3- Formes compliquées ou coqueluche du nourrisson de moins de 3 mois

Mesures symptomatiques	• Hospitalisation, proche d'une réanimation • Isolement pendant la phase de contagion • Proclive dorsal 30° • Aspirations naso-pharyngées douces et régulières si nécessaire • Oxygénothérapie si nécessaire, voire ventilation assistée • Alimentation très fractionnée et épaissie, ou par nutrition artificielle (entérale ou parentérale) • Hyperhydratation sauf si SIADH • Traitement des complications • Pas de kinésithérapie (déclenche les quintes) • Sédatifs, antitussifs : contre-indiqués.
Traitement antibiotique	• Macrolides : azithromycine (cotrimoxazole si allergie prouvée)
Surveillance	• Monitoring cardio-respiratoire • Fréquence et intensité des quintes • Masque à oxygène dans la chambre et matériel de réanimation • Signes neurologiques • Température • Etat nutritionnel et hydratation • Passage en réanimation : – Si épisodes d'apnée, de bradycardie ou de cyanose – Si suspicion de coqueluche maligne.

4- Formes non compliquées

- Macrolides : azithromycine 20 mg/kg/jour pendant 3 jours.
- Fluidifiants : pas d'intérêt.
- Sédatifs, kinésithérapie respiratoire et antitussifs contre-indiqués.
- Eviction scolaire de 5 jours chez l'enfant traité.
- Les macrolides limitent la durée du portage. Ils ne diminueraient l'intensité de la maladie que s'ils sont administrés pendant la phase d'invasion.

Il n'existe actuellement aucun traitement curatif efficace de la coqueluche

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Nourrisson atteint de coqueluche de moins de 3 mois : hospitalisation systématique avec matériel de réanimation dans la chambre. • Le traitement est préventif : vaccination 2, 4 mois, rappel à 11 mois, 6 ans et entre 11 et 13 ans. **INADMISSIBLE** • Traitement antibiotique curatif = 0. Il n'est prescrit que pour diminuer le portage. • Kinésithérapie, anti-tussifs, ou sédatifs = 0. Ces traitements sont inefficaces et délétères. • Sérologie ou immunofluorescence sur secrétions pour le diagnostic chez le nourrisson = 0. Le diagnostic se fait par PCR et culture. • Contre indiquer le vaccin en cas de crise convulsive hyperthermique = 0. La seule contre-indication vaccinale est l'existence d'une maladie neurologique évolutive. Les convulsions fébriles, en dehors d'une réaction vaccinale, ne constituent pas une contre-indication. • Evoquer une inhalation de corps étrangers devant une quinte de toux chez le petit nourrisson = 0. Ce diagnostic n'est jamais à évoquer avant 9 mois, date d'acquisition de la pince pouce-index.	• Diagnostic différentiel : bronchiolite à VRS (peut être associée à la coqueluche), Pneumopathie à *Chlamydia trachomatis* chez le petit nourrisson < 3 mois. • Ne pas oublier la coqueluche dans l'enquête étiologique d'un malaise du nourrisson. • Risque de coqueluche maligne uniquement chez le nourrisson < 3 mois. • Confirmation paraclinique systématique à réaliser : PCR et culture. • Le traitement est uniquement symptomatique, l'antibiotique diminue uniquement l'importance et la contagiosité de la maladie. • Vaccination recommandée mais non obligatoire. • Déclaration non obligatoire. • Plus d'érthyromycine, ni josacine comme antibiotique mais azithromycine (traitement court). • En cas de réactions sévères après une primo-vaccination, les rappels vaccinaux anti-coqueluches sont prohibés. • Immunité naturelle et vaccinale non définitive. • Il est indispensable de poursuivre le calendrier vaccinal pour le malade au terme de la guérison clinique, ainsi que pour les sujets contacts. • Informer le Médecin Inspecteur de Santé Publique si cas groupés de coqueluche : ce n'est pas une déclaration obligatoire, mais une information.

DIAGNOSTIQUER UNE COQUELUCHE

CLINIQUE

JE COCHE

TROIS piliers diagnostiques :

- **Notion de contage : toux prolongée de plus de 7 jours dans l'entourage**
- **Vaccination absente, incomplète ou ancienne**
- **Toux quinteuse, persistante, avec reprise inspiratoire bruyante (« chant du coq »), peu fébrile, sans anomalie auscultatoire.**

COQUELUCHE DU PETIT NOURRISSON

JE COCHE

TROIS particularités :

- **Nourrisson < 3 mois : forme atypique, souvent grave**
- **Coqueluche maligne rare, mais très sévère**
- **Malaise du nourrisson : rechercher une coqueluche.**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

JE COCHE

UN **examen pour suspecter : NFS (hyperlymphocytose).**

UN **examen pour éliminer un diagnostic différentiel : radiographie thoracique normale.**

UN **examen pour confirmer : PCR +/- culture.**

CONNAITRE L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

TRAITEMENTS

JE COCHE

QUATRE piliers :

- **Vaccination pour tous, non obligatoire mais recommandée**
- **Maladie à déclaration non obligatoire**
- **Antibiothérapie par macrolides et mise à jour du calendrier vaccinal pour le cas index et les sujets contacts**
- **L'antibiotique diminue uniquement l'importance du portage et de la contagiosité de la maladie.**

HOSPITALISATION

JE COCHE

TROIS indications :

- **Nourrisson < 3 mois**
- **Signes cliniques de gravité**
- **Formes compliquées.**

Les références :

- *CSHPF. Conduite à tenir relative à un ou plusieurs cas de coqueluche, 2014.*
- *CSHP. Guide des conduites à tenir en cas de maladies transmissibles dans une collectivité d'enfants, 2010.*

UE 6
Items 143 & 161

OREILLONS

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître les arguments en faveur du diagnostic d'oreillons et de ses différentes complications.*
- *Connaître les différents types de vaccins et les modalités d'administration, connaître le calendrier vaccinal pour la population générale.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Calendrier vaccinal 2015 BEH.*
- *Avis relatif à la conduite à tenir en cas d'épisodes de cas groupés d'oreillons en collectivités HAS 2013.*

INTRODUCTION

- Maladie virale le plus souvent bénigne, asymptomatique dans 1/3 des cas.
- La forme clinique la plus classique est celle d'une parotidite.
- En pratique, le diagnostic d'oreillons est clinique, mais une lipasémie élevée le conforte.
- Les complications sont aussi rares que potentiellement graves : pancréatite, méningo-encéphalite, surdité, orchite voire stérilité.
- L'orchite est une complication à redouter uniquement chez l'enfant pubère.
- Le traitement est préventif : la vaccination est recommandée pour tous.

ADAGES ET DOGMES

- Complications des oreillons : « t'as les nerfs, t'as les glandes ! ».
- Visage bonne poire ? Arrête de le dévisager et surveille l'audition… et les testicules !

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Maladie due au virus ourlien qui a un double tropisme : neurologique et glandulaire (« t'as les nerfs, t'as les glandes ! »). Il fait partie de la famille des *Paramyxoviridæ* : Pneumovirus (Virus Respiratoire Syncitial), Morbillivirus (rougeole) et Paramyxovirus (infections à virus para-influenza et oreillons).
- Le virus pénètre par les voies aériennes, puis se multiplie avant de passer dans le sang et d'atteindre les organes cibles.
- Le visage est dit piriforme : en forme de poire.
- L'orchite bilatérale n'est pas synonyme d'atrophie testiculaire qui elle-même ne se complique qu'exceptionnellement de stérilité. Elle n'apparaît que chez l'enfant pubère.

EPIDEMIOLOGIE

- Le virus ourlien est un virus à ARN de la famille des Paramyxovirus. Son mode de transmission est direct, interhumain par l'intermédiaire de gouttelettes salivaires riches en virus.
- L'évolution se fait par cas sporadiques avec quelques poussées épidémiques hivernales (surtout dans les écoles).
- Le malade est contagieux de 7 jours avant l'apparition des symptômes jusqu'à 9 jours après.
- L'incubation est de 3 semaines environ.
- L'immunité conférée est durable (intérêt pour la vaccination).
- L'affection se révèle à l'âge pédiatrique (90% des cas surviennent avant 15 ans) et se rencontre essentiellement entre 5 et 10 ans. La transmission passive d'anticorps par la mère pendant 9 mois rend la maladie exceptionnelle chez le petit nourrisson et rare avant 2 ans.
- La couverture vaccinale est insuffisante pour espérer une disparition de la maladie. Cela est responsable d'un décalage de la pathologie vers l'adulte et d'une augmentation récente de l'incidence après 15 ans.

1. ARGUMENTS EN FAVEUR DU DIAGNOSTIC D'OREILLONS

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE : symptomatologie

1- Phase d'invasion

- Parfois absente.
- Parfois bruyante : fièvre, otalgie, douleurs à la mastication, céphalées.
- Au bout de 12 à 48 heures apparaît la tuméfaction parotidienne.



Parotidite ourlienne

2- Phase d'état

a-Parotidite

- Généralement bilatérale mais non symétrique.
- Elle peut apparaître d'un côté puis de l'autre à 2 jours d'intervalle.
- Dans 25% des cas, elle reste unilatérale.
- Caractéristiques de la parotidite :
  - Tuméfaction parotidienne
  - Comblement douloureux du sillon rétro-maxillaire (à la différence d'une adénopathie douloureuse) à l'origine du visage « en forme de poire »
  - Refoulement du lobule de l'oreille en haut et en dehors en cas de tuméfaction importante
  - Sensibilité à la palpation
  - Peau parfois tendue et luisante
  - Erythème de l'orifice du canal de Sténon.
- Signes fonctionnels associés discrets :
  - Douleurs spontanées à la mastication localisées à l'oreille
  - Parfois sécheresse de la bouche
  - Température entre 38° et 38,5°C.

b-Céphalées ou douleurs abdominales : atteinte méningée ou pancréatique *a minima* probable

c- Manifestations ORL

- Adénopathies pré-tragiennes et sous-angulo-maxillaires, angine, pharyngite.

d-Localisations glandulaires rares

- Sous-maxillite, atteinte sublinguale, ovarite, thyroïdite.

© Editions Vernazobres-Grego

B. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Existence d'un sillon rétro-maxillaire = adénopathie.
- Autres parotidites virales : *Epstein Barr Virus* ?
- Parotidite suppurée : peau sus-jacente inflammatoire et pus dans l'orifice du canal de Sténon.
- Atteinte parotidienne tumorale, lithiasique ou dans le cadre de maladie de système (Gougerot-Sjögren, LEAD ou sarcoïdose) rarissime.
- Méningites lymphocytaires et encéphalites infectieuses : méningo-encéphalite herpétique ? Un traitement par Aciclovir est proposé jusqu'à obtention des résultats de la PCR *Herpesvirus* dans le LCR.

C. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

- La biologie de routine est peu informative :
  - NFS : leucocytose généralement normale avec mononucléose relative, thrombopénie possible
  - Lipasémie supérieure à la normale : valeur prédictive positive d'orientation.
- Si doute diagnostique :
  - Amylasémie éventuelle pour confirmer le diagnostic de parotidite
  - Sérologie avec IgM pour les non vaccinés
  - PCR sur prélèvements salivaires ou de gorge chez les vaccinés.
- Diagnostic requis par PCR si cas groupés dans les 4 premiers jours de la maladie.
- La PL est inutile devant un syndrome méningé isolé et minime.

2. ARGUMENTS EN FAVEUR DES COMPLICATIONS

A. COMPLICATIONS

1- Orchite


Orchite

- Incidence variable (10 à 50% des cas).
- Complication à redouter uniquement chez l'enfant pubère.
- Elle apparaît après la parotidite, mais peut parfois la précéder.
- Le tableau est souvent bruyant :
  - Température à 40°C avec frissons
  - Douleurs testiculaires et abdominales violentes avec vomissements
  - Scrotum rouge, chaud, tendu, œdématié contenant un testicule volumineux et douloureux
  - L'épididyme et le déférent, classiquement indemnes en fait, sont souvent infiltrés.
- Evolution régressive en 1 semaine.
- La bilatéralisation peut s'observer jusqu'à 30% des cas.

2- Pancréatite

- Moins fréquente chez l'enfant que chez l'adulte.
- Souvent la symptomatologie est frustre.
- Apparaît entre le 4ème et le 10ème jour.
- Rarement : douleurs épigastriques vives irradiant dans le dos, vomissements, fièvre avec ou sans frissons.
- Guérison en 2 à 10 jours.

3- Atteinte neurologique

- Méningite ourlienne fréquente :
  - 50% des cas biologiquement
  - 5 à 30% des cas cliniquement

- Isolée sans parotidite dans 50% des cas
- Elle peut précéder la parotidite ou lui succéder
- Syndrome méningé fébrile sans particularité parfois réduit à quelques céphalées
- Méningite lymphocytaire avec parfois hypoglycorachie, taux élevé d'interféron, la question du diagnostic différentiel avec une méningo-encéphalite herpétique se pose alors
- Evolution favorable en 1 semaine.

• Méningo-encéphalite (1/500 à 1/5 000 cas) :
  - Evolution favorable le plus souvent.
• Atteinte des nerfs crâniens : surdité le plus souvent transitoire, paralysie faciale.

B. SEQUELLES

1- Orchite

• L'atrophie testiculaire n'est appréciable qu'au bout de 6 mois avec un testicule dur, petit, insensible.
• Le risque d'atrophie testiculaire peut atteindre 40% des orchites.
• La stérilité post-ourlienne est heureusement extrêmement rare.
• La fonction endocrinienne est en revanche toujours respectée.

2- Surdité

• Surdité transitoire présente jusqu'à 40% des cas dans les atteintes neurologiques : pronostic favorable.
• Surdité par atteinte du VIII : rare mais évolution irréversible avec difficulté d'appareillage.

3- Encéphalite

• Evolution favorable le plus souvent, mais peut laisser des séquelles.

3. TRAITEMENT PREVENTIF ET CALENDRIER VACCINAL

• Pas d'éviction scolaire, simple arrêt de fréquentation en période aiguë
• Vaccin vivant atténué associant vaccin contre la rougeole, les oreillons et la rubéole (type PRIORIX®) : vaccination conseillée, non obligatoire, faite à 12 mois (l'injection entre 16 et 18 mois n'est utile que pour la protection contre la rougeole). Elle confère une immunité de l'ordre de 85%, 10 après l'administration de la seconde dose et que les personnes avec deux doses ont un risque de complications significativement diminué.
• Cas groupés en collectivités : mise à jour du statut vaccinal et troisième dose de vaccin systématiquement proposée aux personnes déjà vaccinées à deux doses et dont la seconde dose a été administrée depuis plus de 10 ans.
• Vaccination impérative pour les monorchides et les enfants sourds d'une oreille.
• Il n'existe pas de contre-indication chez les enfants allergiques à l'œuf. Cette contre-indication existe pour la fièvre jaune, la grippe et l'encéphalite à tiques
• Au décours de la maladie : vaccination inutile car maladie immunisante. Mais il n'existe pas de vaccin monovalent contre les oreillons (toujours associé à rougeole et rubéole).

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Parotidite de l'enfant = oreillons chez l'enfant par argument de fréquence. **INADMISSIBLE** • Evoquer une orchite ourlienne chez un enfant non pubère = 0. L'orchite est une complication à redouter uniquement chez l'enfant pubère. • Demander une sérologie pour confirmer un diagnostic typique d'oreillons = 0. Le diagnostic est clinique dans les formes typiques chez les non vaccinés.	• TROIS semaines d'incubation et 1 semaine de contagiosité pendant la parotidite. • Possibilité d'une complication (orchite, méningite, pancréatite, surdité) sans parotidite. • L'orchite bilatérale ne se complique pas toujours d'atrophie testiculaire avec une stérilité post ourlienne exceptionnelle. • Eviction scolaire jusqu'à 9 jours après le diagnostic. Les enfants vivant au même domicile n'ont pas besoin d'éviction. • Pour les parents réticents aux vaccinations, insister sur son importance pour les monorchides et les enfants sourds d'une oreille. • Il n'existe pas de contre-indication chez les enfants allergiques à l'œuf. • Il n'existe plus de vaccin contre les oreillons monovalent (toujours associé à rougeole et rubéole). • Si cas groupés, un diagnostic par PCR est requis. La sérologie anti ourlienne en IgM est inopérante • Les oreillons immunisent. On ne fait pas 2 fois les oreillons !

CONNAITRE LES ARGUMENTS EN FAVEUR DU DIAGNOSTIC D'OREILLONS ET DE SES DIFFERENTES COMPLICATIONS.

JE COCHE

TRIADE clinique :
- **Les formes asymptomatiques sont les plus fréquentes (1/3 des cas)**
- **Diagnostic clinique dans les formes typiques**
- **La parotidite est la localisation la plus caractéristique.**

JE COCHE

TROIS complications :
- **Orchite**
- **Pancréatite**
- **Méningite.**

JE COCHE

TROIS séquelles à redouter :
- **Stérilité**
- **Surdité**
- **Encéphalite.**

Les références :
- *HCSP 28/09/12*
- *Conduite à tenir en cas de survenue de maladies infectieuse dans une collectivité*

UE 6
Item 160

MALADIES ERUPTIVES DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*
- *Diagnostiquer une rougeole, une rubéole, un mégalérythème épidémique, un exanthème subit, une mononucléose infectieuse, une scarlatine, un syndrome de Kawasaki.*
- *Connaître les principes de la thérapeutique et du suivi du patient.*
- *Connaître la conduite à tenir vis-à-vis de l'entourage autour d'un diagnostic de rougeole, rubéole, scarlatine, et les risques chez la femme enceinte.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *16ème conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. Borréliose de Lyme : démarche diagnostique, thérapeutique et préventive. Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française, 2006.*
- *Circulaire DGS/RI1/2009/334 du 4 novembre 2009 relative à la transmission obligatoire de données individuelles à l'autorité sanitaire en cas de rougeole et la mise en œuvre de mesures préventives autour d'un cas ou de cas groupés.*

INTRODUCTION

- Devant une éruption fébrile, il convient d'éliminer par arguments de gravité un purpura infectieux sévère, une nécrolyse épidermique aiguë toxique ou infectieuse et un syndrome adéno-cutanéo-muqueux dit syndrome de Kawasaki. Le diagnostic ensuite est parfois spécifique (éruption infantile identifiée), parfois orienté dès l'interrogatoire (éruption iatrogène), mais le plus souvent la clinique n'est pas caractéristique et l'éruption d'allure banale est classée dans le cadre des viroses. Les examens paracliniques ont une place restreinte et ne sont prescrits que dans des formes cliniques atypiques, des situations à risque (femme enceinte, immunodépression, pathologie sous-jacente) ou lors d'une déclaration obligatoire (pour la rougeole).
- L'épidémie actuelle de rougeole est mal endiguée par la vaccination. Le risque est de voir apparaître les complications de cette pathologie, pourtant le plus souvent bénigne : broncho-pneumopathie rougeoleuse et encéphalite, dont la leucoencéphalite tardive. Un diagnostic biologique est requis et la déclaration est obligatoire.
- La rubéole congénitale est traitée en obstétrique. La rubéole acquise est pauci-symptomatique : éruption fugace, état général conservé et adénopathies postérieures.
- Le parvovirus B19 est responsable d'un mégalérythème épidémique (éruption fébrile soufflétée de la joue), mais aussi de purpura des extrémités et d'anémie arégénérative particulièrement chez des enfants atteints d'anémie chronique.
- Le risque d'embryofœtopathie est important chez une femme enceinte non immunisée contre le parvovirus (mégalérythème épidémique), la rougeole et la rubéole.
- L'éruption roséoliforme de l'exanthème subit, dû à HHV6, apparaît quand la fièvre disparaît... Une fièvre qui était importante et volontiers à l'origine de convulsions fébriles.
- Une angine dans un contexte d'éruption fait discuter en particulier une MNI (classiquement pseudo membraneuse) ou une scarlatine (volontiers érythématopultacée). L'asthénie est intense dans la MNI, parfois associée à un syndrome grippal et à une splénomégalie. Le diagnostic et la prise en charge de la scarlatine est identique à celle d'une angine érythématopultacée à streptocoque A.
- Le syndrome de Kawasaki associe exanthème et énanthème. Toute fièvre de plus de 5 jours doit le faire évoquer du fait de ses complications cardiaques graves.
- Une vaccination est recommandée pour lutter contre la rubéole et la rougeole. Il n'existe pas de prévention vaccinale contre les virus parvovirus B19, l'EBV ou l'HHV6, ni contre le streptocoque A.
- Deux pathologies d'inoculation sont à l'origine d'éruption : la maladie de Lyme et la maladie des griffes du chat. Nous les traiterons dans ce chapitre, au contraire de la varicelle et l'herpès qui sont naturellement traités dans le chapitre des infections à VZV.

Editions VG ©

ADAGES ET DOGMES

- Ouvre l'œil : entre le syndrome de Kawasaki et la scarlatine, seul l'hyperhémie conjonctivale parfois diffère.
- Scarlatine = strepto-test.
- Suspicion de syndrome de Kawasaki : le cœur, le cœur répondra l'écho…
- En cas de rubéole ou mégalérythème épidémique, des femmes enceintes tu t'éloigneras.
- Le parvovirus avec érythroblastopénie dans une hémolyse chronique tu craindras.
- Devant un catarrhe oculo-laryngo-nasal, signe de Koplick tu rechercheras.
- Dans l'exanthème subit, l'exanthème apparaît subitement quand la fièvre disparaît.
- Devant une crise convulsive à PL normale, le HHV6 tu suspecteras.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Une éruption est le plus souvent la conséquence d'une allergie ou d'une infection, mais s'intègre parfois dans le cadre d'une maladie systémique.
- La rougeur cutanée peut être localisée (érythème) ou généralisée (exanthème). Quand elle touche les muqueuses, c'est un énanthème.
- Il existe TROIS types d'érythème localisé :
  - L'érysipèle, infection à streptocoque A, très fébrile, rouge, chaud, douloureux, avec un bourrelet en périphérie caractéristique
  - La dermo hypodermite, placard chaud, mal limitée, secondaire par exemple à une infection dentaire, ou rhinosinusienne (éthmoïdite)
  - Erythème chronique migrant de la maladie de Lyme, apparaissant 7 jours environ après une morsure de tique et disparaissant en 1 mois.
- L'exanthème est maculopapuleux, vésiculeux, bulleux ou polymorphe. Dans l'item maladie éruptive, hormis les infections à HSV et VZV traitées dans un autre chapitre, il faut se limiter aux exanthèmes maculopapuleux (ça tombe bien, ça nous évite de refaire la dermatologie !). Il en existe TROIS types :
  - L'éruption morbilliforme typique d'une rougeole : érythèmes disséminés irrégulièrement entrecoupés d'intervalles de peau saine
  - L'éruption roséoliforme caractéristique d'une roséole (ou exanthème subit) : éruption modérée et fugace faite de petites macules rosées ou rouge pâle
  - L'éruption scarlatiniforme typique d'une … scarlatine : érythème en nappe sans intervalle de peau saine, évoluant dans le temps vers une desquamation des extrémités.
- En fait aucune éruption n'est spécifique à 100% d'une maladie et certaines pathologies comme le syndrome de Kawasaki peuvent revêtir à chaque cas une éruption différente. L'érythème toxique, lui aussi, peut revêtir tous les types d'éruption.

ROUGEOLE





EPIDEMIOLOGIE

- Infection virale due à un *paramyxovirus*, *morbillivirus*, virus à ARN.
- Incidence croissante avec une épidémie en 2011.
- La quasi-totalité (96%) des cas rapportés n'est pas vaccinée ou n'a reçu qu'une dose de vaccin (12%).
- La transmission se fait par voie aérienne directe.
- L'incubation est de 10 à 12 jours et la contagiosité est maximale 5 à 7 jours avant l'éruption (phase catarrhale) jusqu'à 5 jours après l'éruption.
- Les nouveau-nés sont protégés jusqu'à l'âge de 9 mois par les anticorps maternels.
- La maladie confère une immunité durable.
- DEUX questions à se poser devant une suspicion de rougeole :
  - Absence de vaccination ?
  - Notion de contage dans les 15 jours précédents ?

1. DIAGNOSTIQUER UNE ROUGEOLE

A. CLINIQUE

Les formes asymptomatiques sont rares : 10% des cas.

1- Phase prodromique ou catarrhale (2 à 4 jours) : 3 signes principaux

- Fièvre > 39-40°C avec altération de l'état général.
- Catarrhe oculo-laryngo-nasal responsable de larmoiements avec œil rouge, rhinorrhée (ou coryza) et toux parfois d'allure laryngée dans un contexte très fébrile.
- Le signe de Köplick doit être recherché à ce stade vers la 36ème heure (petits points blanchâtres-bleutés en « grain de semoule » sur fond érythémateux au niveau de la muqueuse jugale en regard des prémolaires) : il est inconstant, fugace mais très évocateur.
- Rarement douleurs abdominales, convulsions fébriles.



Signe de Köplick

2- Phase d'état

- L'éruption maculopapuleuse débute 13 à 15 jours après le contage (alors que le Köplick disparaît), le catarrhe persiste.
- L'exanthème morbilliforme débute derrière les oreilles, à la racine des cheveux puis s'étend de façon descendante en 3-4 jours, en une seule poussée : éruption avec intervalles de peau saine.
- L'éruption pâlit vers le 3ème jour alors que survient l'apyrexie et disparaît en une semaine.

© Editions Vernazobres-Grego

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Le diagnostic de rougeole est clinique.
- Toutefois, la rougeole étant une maladie à déclaration obligatoire, la confirmation paraclinique doit être systématique :
  - Recherche des anticorps IgM spécifiques dès le 3ème jour de l'éruption (ils apparaissent à peu près au moment de l'éruption et peuvent être détectés jusqu'à 60 jours). Un seul prélèvement sanguin pour la détection d'IgM est généralement suffisant pour poser le diagnostic car il est le plus souvent positif s'il est réalisé entre 3 et 28 jours après le début de l'éruption. Un prélèvement négatif réalisé au cours des 3 premiers jours de l'éruption ne permet pas d'éliminer le diagnostic et doit être suivi d'un second prélèvement.
  - PCR sur un prélèvement salivaire ou sur sérum uniquement dans les 3 premiers jours de l'éruption.
- Intérêt moindre :
  - IgG : taux sériques 4 entre deux prélèvements réalisés à 15 jours d'intervalle
  - Détection d'IgM salivaires entre J8 et J15.

2. DISTINGUER UNE ROUGEOLE : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Kawasaki : altération de l'état général, fièvre, éruption et hyperhémie conjonctivale sont communes aux DEUX pathologies.
- Scarlatine, syndrome de choc toxique staphylococcique et infection à EBV peuvent avoir quelques symptômes identiques.
- DRESS syndrome : toxidermie avec éruption morbilliforme, prurit (rare dans les infections érythémateuses), desquamation et hyper-éosinophilie.

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

- L'évolution est souvent favorable.
- DEUX types de complications à redouter :
  - Surinfections :
    - × Otites (OMA purulentes)
    - × Pneumonie interstitielle à cellules géantes, caractérisée par une détresse respiratoire progressive très fébrile pouvant s'installer dès la phase d'invasion (rechercher alors un déficit immunitaire associé)
    - × Surinfection bactérienne : pneumonies bactériennes (staphylocoque, pneumocoque)
    - × Laryngite.
  - Atteintes neurologiques :
    - × Encéphalite aiguë post-éruptive (1 / 1000) :
      - ↪ survient entre 1 et 3 semaines après le début de l'éruption
      - ↪ Fièvre, trouble de la conscience, crises convulsives.
    - × Leucoencéphalite sclérosante subaiguë de Von Boggaert (LESS) tardive (1/100 000) :
      - ↪ Survient de 9 mois à 15 ans après une rougeole apparemment banale, en moyenne 6 ans plus tard
      - ↪ Début insidieux
      - ↪ Mouvements anormaux
      - ↪ Régression neuropsychique de pronostic très sombre.
- Formes malignes exceptionnelles : insuffisance respiratoire aiguë ou atteinte neurologique grave.
- Purpura thrombopénique possible entre le 3e et le 15e jour de l'éruption.

4. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. LE TRAITEMENT EST AVANT TOUT PREVENTIF : LA VACCINATION

- La vaccination contre la rougeole est recommandée, mais non obligatoire.
- Le vaccin est un virus vivant atténué.
- Le calendrier vaccinal recommande la pratique de ce vaccin :
  - 1ère dose à l'âge de 12 mois
  - 2ème dose entre les âges de 16 et 18 mois. Cette dose n'est pas un rappel mais une dose de rattrapage.
- Le taux de séroconversion est de l'ordre de 90 à 95%. Une deuxième injection est recommandée pour rattraper les 5 à 10% qui n'ont pas séroconverti après la première injection. L'éradication de la rougeole est possible à condition d'avoir un taux élevé de couverture vaccinale (95 %) et deux injections avant 2 ans.
- Il est contre-indiqué chez les sujets immunodéprimés et la femme enceinte.

B. PRISE EN CHARGE DU CAS INDEX

- L'hospitalisation n'est requise qu'en cas de signes de sévérité.
- Isolement jusqu'à 5 jours après le début de l'éruption : éviction scolaire.
- Traitement des complications, essentiellement symptomatiques, antibiothérapie en cas de surinfection bactérienne.
- Déclaration obligatoire : notification à l'aide d'une fiche disponible sur www.sante.fr/surveillance/mdo/notification.htm à l'ARS dès la suspicion clinique, puis déclaration après confirmation biologique.

C. PROPHYLAXIE DES CAS CONTACTS

- Les cas contacts sont définis comme ceux proches du cas index de 5 jours avant l'éruption jusqu'à 5 jours après.
- Vérifier le calendrier vaccinal.
- Pour les enfants déjà vaccinés : abstention thérapeutique.
- Pour les sujets contacts non vaccinés :
  - Nourrissons < 6 mois :
    - Sérologie rougeole positive chez la mère : abstention
    - Mère non protégée : pas de vaccination à cet âge mais immunoglobulines polyvalentes (efficaces si < 6 jours du contage).
  - Enfants âgés de 6 à 11 mois :
    - Une dose de vaccin monovalent dans les 72 heures suivant le contage. Le sujet recevra par la suite deux doses de vaccin trivalent suivant les recommandations du calendrier habituel.
    - Si délai expiré (> 72 h) mais < 6 jours : immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse. Un délai d'au moins 9 mois sera à respecter après injection d'immunoglobulines en prophylaxie post-exposition.
  - Enfants > 1 an : une dose de vaccin trivalent dans les 72 heures suivant le contage. Une 2ème dose (après au minimum 1 mois) sera à faire si le sujet n'avait pas été vacciné.
  - Femme enceinte, non vaccinée sans antécédent de rougeole ou enfants immunodéprimés : immunoglobulines polyvalentes si contage < 6 jours.

© Editions Vernazobres-Grego

RUBEOLE

EPIDEMIOLOGIE

- Agent causal est un virus à ARN, le rubivirus.
- Incubation est de 15 jours en moyenne.
- Contagiosité est possible 5 jours avant et 5 jours après le début de l'éruption dans la forme acquise.
- Les nouveau-nés sont protégés jusqu'à l'âge de 9 mois par les anticorps maternels.
- La maladie confère une immunité durable.

DIAGNOSTIQUER UNE RUBEOLE

A. RUBEOLE CONGENITALE

- Femme non immunisée : risque d'embryofœtopathie (voir KB Gynécologie-Obstétrique).

B. RUBEOLE ACQUISE

1- Phase d'invasion (2 jours)

- Etat général conservé.
- Fièvre modérée (38,5°C).
- Céphalées, pharyngite, myalgies.
- Adénopathies cervicales postérieures.



Adénopathies cervicales postérieures.

2- Phase éruptive

- Exanthème : maculopapules roses pâles, d'abord au niveau de la face, puis extension secondaire au thorax, sans atteinte des paumes, plantes et cuir chevelu.
- Fièvre disparaissant dès le premier jour de l'éruption.
- Possible énanthème (pharyngite, taches purpuriques au niveau du voile du palais).

3- Complications (très rares)

- Articulaires : arthralgies, arthrites (atteintes des petites articulations surtout, durant 3 à 4 jours).
- Neurologiques : encéphalite, méningo-encéphalite.
- Hématologiques : purpura thrombopénique.

4- Diagnostic paraclinique de la forme acquise

- Le diagnostic est clinique.
- Examens complémentaires dans les formes atypiques, compliquées, ou en cas de contact avec une femme enceinte non immunisée :
  - NFS : plasmocytose rare mais évocatrice, leucopénie
  - IgM spécifiques ou élévation significative des IgG sur deux prélèvements réalisés à 2 semaines d'intervalle.

5- Prise en charge

- Le traitement est symptomatique.
- Pas d'éviction scolaire requise.
- Tout contact entre un sujet non immunisé et un sujet infecté contagieux doit être évité.
- Tout contact avec une femme enceinte doit être formellement interdit (risque de fœtopathie).
- La vaccination contre la rubéole est recommandée mais non obligatoire.
- Le calendrier vaccinal recommande la pratique de ce vaccin (associé avec rougeole et oreillons) :
  - 1ère dose à l'âge de 12 mois
  - 2ème dose entre les âges de 16 et 18 mois.

MEGALERYTHEME EPIDEMIQUE OU 5ème MALADIE



Macules en guirlande



Eruption des joues type lupus



Syndrome en gants et chaussettes

EPIDEMIOLOGIE

- Elles survient par épidémies familiales ou scolaires. Elle représenterait 20% des éruptions fébriles.
- L'agent causal est le parvovirus B19.
- L'incubation est de 14 jours en moyenne.
- La contagiosité est possible de 1 à 5 jours avant l'apparition de l'éruption.
- L'âge moyen de survenue est 5-14 ans.
- La maladie confère une immunité durable.

1. DIAGNOSTIQUER UNE MEGALERYTHEME EPIDEMIQUE

A. PHASE VIREMIQUE D'INVASION (2 JOURS)

- Parfois asymptomatique.
- Parfois syndrome pseudo grippal.

B. PHASE ERUPTIVE

- Exanthème de type morbilliforme avec macules légèrement œdémateuses (en guirlande).
- Joues comme rougies par le soleil ou giflées par un vent froid.
- Eruption symétrique des membres : aspect réticulé, surtout net à la face interne des avant-bras et sur les cuisses.
- Eruption d'intensité fluctuante, avivée par la pression, la chaleur et le soleil, s'effaçant en 6 à 8 jours mais pouvant réapparaître transitoirement pendant 2 à 4 semaines.
- Autres aspects dermatologiques possibles : érythème polymorphe, syndrome purpurique en « gants et chaussettes ».
- Muqueuses : normales.



Joues comme rougies par le soleil ou giflées par un vent froid

C. COMPLICATIONS POSSIBLES

- Hématologiques : anémie aiguë érythroblastopénique (en cas d'hémolyse chronique : drépanocytose, sphérocytose).
- Obstétricales : embryofœtopathie et risque d'anasarque. En fin de grossesse, si signes cliniques (éruption, arthralgies) ou sérologiques (IgM +) évocateurs d'infection à parvovirus, surveillance fœtale par échographies et dosage de l'alpha-fœtoprotéine sérique maternelle.
- Articulaires : arthralgies, arthrites.

© Editions Vernazobres-Grego

D. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

- La réalisation d'examens complémentaires ne se justifie que dans certains cas, et en particulier dans les cas de contact avec une femme enceinte, ou encore avec un enfant atteint d'une anémie hémolytique chronique (drépanocytose).
- Les examens sérologiques pouvant être réalisés sont les suivants :
  - IgM spécifiques sur un prélèvement ou PCR sanguine
  - élévation significative des IgG sur deux prélèvements réalisés au même laboratoire à 15 jours d'intervalle.

2. DISTINGUER UN MEGALEYTHEME EPIDEMIQUE : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Lupus dans les formes éruptives au niveau des joues.
- Purpura infectieux dans les formes purpuriques.



Formes purpuriques





Formes éruptives au niveau des joues

3. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

A. TRAITEMENT CURATIF

- Le traitement est essentiellement symptomatique :
  - Antipyrétiques
  - Transfusion en cas d'anémie aiguë mal tolérée.

B. PRISE EN CHARGE PREVENTIVE

- Pas d'éviction scolaire requise.
- Tout contact entre un sujet non immunisé et un sujet infecté contagieux doit être évité.
- Tout contact avec une femme enceinte non immunisée doit être formellement interdit.
- Injection de gammaglobulines à discuter au cas par cas chez les sujets à risques.
- Pas de vaccin disponible.

EXANTHEME SUBIT OU 6ème MALADIE, OU ROSEOLE INFANTILE





EPIDEMIOLOGIE

- L'infection par HHV6 ou HHV7 (herpès virus 6 ou 7) est ubiquitaire. La majorité de la population a contracté l'infection. La transmission est directe, par voie salivaire. L'incubation est de 5 à 15 jours.
- L'âge de survenue se situe entre 4-24 mois. La maladie confère une immunité durable (pour chacun des virus).

1. DIAGNOSTIC

A. PHASE D'INVASION (3-4 JOURS)

- Fièvre d'apparition brusque, puis en plateau, résistante aux antipyrétiques, à 39-40°C et isolée.
- Défervescence thermique brutale contemporaine de l'apparition de l'éruption.

B. PHASE ERUPTIVE

- Exanthème à J3-J4 après chute de la fièvre.
- Eruption maculaire roséoliforme sur le visage et le tronc, s'effaçant en 1 à 2 jours.
- Muqueuses : normales.

C. COMPLICATIONS

- Convulsions hyperthermiques lors de la fièvre.
- Très rarement : méningite, méningo-encéphalite.

D. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

- Le diagnostic est clinique.
- Le recours à des examens sérologiques ou PCR HHV6 ne se justifie que dans les formes sévères exceptionnelles.
- Une leuconeutropénie à J3-J4 a une valeur d'orientation.

2. PRISE EN CHARGE

- Le traitement est essentiellement symptomatique.
- Pas d'éviction scolaire.
- Retirer cependant le nourrisson des collectivités pendant la période d'invasion et les premiers jours d'éruption.
- Pas de vaccin disponible.

© Editions Vernazobres-Grego

MONONUCLEOSE INFECTIEUSE (MNI)






EPIDEMIOLOGIE

- La mononucléose infectieuse (MNI) est due au virus d'Epstein Barr (herpès virus type 5).
- La MNI est fréquente et le plus souvent asymptomatique.
- La transmission est interhumaine par voie salivaire (maladie du « baiser » ou par l'intermédiaire de jouets sucés) avec une contagiosité faible.
- L'incubation est de 10 à 50 jours.
- Le pic de survenue est l'adolescence, mais la MNI peut être observée à tout âge.
- La maladie confère une immunité durable.
-

1. DIAGNOSTIQUER UNE MNI

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

1- Forme typique

- Altération de l'état général : asthénie profonde et fièvre parfois prolongée.
- Angine :
  - Erythématopultacée ou pseudomembraneuse, parfois accompagnée d'un purpura du voile du palais. Attention l'EBV peut donner toutes les formes d'angines.
- Adénomégalie : adénopathies cervicales, splénomégalie dans la moitié des cas, hépatomégalie.
- Eruption polymorphe de tout type :
  - Eruption parfois consécutive à la prise d'amoxicilline (prescrite pour le traitement de l'angine), et diagnostiquée à tort comme une allergie à la pénicilline.

2- Formes atypiques ou compliquées

- Hématologiques : anémie hémolytique, thrombopénie, syndrome d'activation macrophagique avec bi ou pancytopénie, hypertriglycéridémie, hyperferritinémie et augmentation des LDH survenant sur un terrain particulier (voir hématologie).
- Neurologiques : méningite lymphocytaire, méningo-encéphalite, polyradiculonévrite aiguë.
- Mais tous les organes peuvent être atteints …

B. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

- Le diagnostic suspecté cliniquement doit être confirmé biologiquement.
- Examens pour conforter le diagnostic :
  - Syndrome mononucléosique à la NFS
  - Elévation des transaminases
  - MNI test et réaction de Paul-Bunnel-Davidson : risque de faux négatifs chez le jeune enfant.
- Examen pour le confirmer :
  - Sérologie EBV : Ac VCA, EA, EBNA
  - Primo-infection si IgM anti-VCA positif et IgG anti EBNA négatif.

2. DISTINGUER UNE MNI : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Angine diphtérique : angine pseudo membraneuse, touchant la luette, avec croup laryngé, absence de vaccination, contage dans une région d'endémie (Europe de l'est).
- Hémopathie maligne (altération de l'état général, adénopathie, angine, splénomégalie).

3. PRISE EN CHARGE

- Le traitement est symptomatique :
  - Avertir la famille du caractère durable de l'asthénie imposant un repos
  - Corticothérapie dans les formes compliquées
  - Pas d'éviction scolaire, mais la fatigue l'impose ...
  - Pas de vaccin contre l'EBV.

SCARLATINE






EPIDEMIOLOGIE

- La scarlatine n'est que la forme toxinique (toxine érythrogène) d'une angine à streptocoque bêta-hémolytique du groupe A (SGA).
- La transmission est directe, par voie aérienne.
- L'incubation est de 2-5 jours.
- La contagiosité démarre de la période d'invasion à 2 jours après le début de l'antibiothérapie.
- La maladie confère une immunité durable pour une toxine identique.

© Editions Vernazobres-Grego

1. DIAGNOSTIQUER UNE SCARLATINE

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE DE LA FORME TYPIQUE STREPTOCOCCIQUE

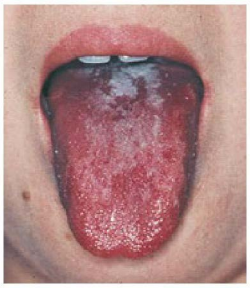
1- Phase d'invasion brutale (1 jour)

- Angine érythémateuse ou érythémateuse pultacée avec odynophagie.
- Fièvre élevée à 39-40°C avec frissons.
- Vomissements et douleurs abdominales.

Scarlatine : l'angine blanche qui vomit

2- Phase éruptive scarlatiniforme

- Exanthème :
  - Maculopapuleux en nappes d'aspect granité
  - Sans intervalles de peau saine
  - Parsemé de minuscules aspérités, donnant au toucher une sensation de papier sablé
  - Diffus ou plus intense au niveau des plis
  - Respectant la région péri-buccale qui prend une teinte plus pâle
  - Régressant en une semaine, avec desquamation fine en lambeaux au niveau des extrémités.
- Enanthème :
  - Angine
  - Glossite caractéristique (langue d'abord saburrale avec érythème sur les bords et la pointe de la langue : « V lingual », puis perte de l'enduit blanchâtre réalisant un aspect « framboisé » à J6).



Glossite

3- Confirmation par le TDR (Test de Diagnostic Rapide)

- Le diagnostic de scarlatine est suspecté cliniquement.
- La pratique d'un TDR est systématique pour le confirmer.
- L'élévation des ASLO n'apparaît que de manière inconstante vers 10-15 jours. Leur dosage est donc inutile pour le diagnostic de scarlatine.

B. COMPLICATIONS CLASSIQUE MAIS RARES

- ORL : adénite cervicale, otite.
- Rénales : glomérulonéphrite aiguë.
- Cutanées : érythème noueux.
- Articulaires : rhumatisme articulaire aigu (RAA).

C. FORME ATYPIQUE : ERUPTIONS SCARLATINIFORMES STAPHYLOCOCCIQUES (AVEC EXOTOXINE EXFOLIANTE)

1- Scarlatine staphylococcique

- Un foyer infectieux à staphylocoque localisé (impétigo ou brulure par exemple) s'étend avec un exanthème scarlatiniforme, sans énanthème, avec desquamation lors de l'antibiothérapie.

2- Syndrome de choc toxique staphylococcique

- *Sepsis* sévère à staphylocoque avec fièvre > 39°C, défaillance multiviscérale (au moins 3 organes), énanthème, rash cutané, érythrodermie diffuse suivie d'une desquamation constante. Prise en charge en réanimation.




3- Syndrome d'épidermolyse staphylococcique aiguë ou 4^{éme} maladie

- Il concerne le nourrisson et l'enfant < 6 ans.
- Après une infection focale ORL ou cutanée, apparaît un exanthème rouge vif d'abord dans les plis et les régions péri-orificielles, puis rapidement extensif sur tout le revêtement cutané.
- En quelques heures, la nécrolyse épidermique apparaît sous forme de décollement spontané avec signe de Nikolsky positif. Ce syndrome est également surnommé : le « syndrome de la peau ébouillantée ». L'état général est peu altéré et la guérison est obtenue sans séquelle sous antibiothérapie adaptée.





Syndrome de la peau ébouillantée régressive sous traitement

2. DISTINGUER UNE SCARLATINE : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Syndrome de Kawasaki : énanthème, desquamation, fièvre, exanthème existe dans les 2 pathologies.
- Les éruptions scarlatiniformes sont exceptionnellement d'origine virale.

3. PRISE EN CHARGE DE LA SCARLATINE TYPIQUE

- Le traitement est strictement identique à celui de l'angine.
- L'éviction scolaire est requise jusqu'à 48 h après le début du traitement antibiotique.
- Une antibioprophylaxie de l'entourage ne se discute qu'en cas d'épidémie familiale ou chez les sujets présentant des facteurs de risque d'infection invasive (âge > 65 ans, insuffisances cardiaque ou hépatique, immunosuppression, diabète, brûlures, varicelle).

© Editions Vernazobres-Grego

SYNDROME DE KAWASAKI
SYNDROME ADENO-CUTANEO-MUQUEUX


Chéilite


Desquamation du siège


Erythème des extrémités


Hyperhémie conjonctivale

EPIDEMIOLOGIE

- Vascularite systémique d'origine indéterminée survenant surtout chez le nourrisson.
- La majorité des patients (80 %) est âgée de moins de 5 ans, avec un pic d'incidence vers l'âge de 1 an.

1. DIAGNOSTIQUER UNE SYNDROME DE KAWASAKI

A. CLINIQUE

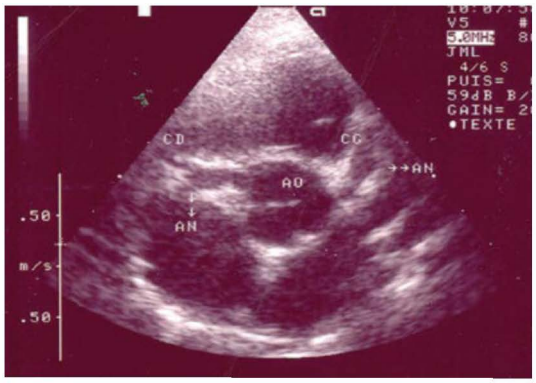
- Le diagnostic est porté s'il existe 5 des 6 critères suivants :
  - **Fièvre élevée isolée > 5 jours**, souvent mal tolérée (enfant grognon)
  - **Exanthème** pouvant revêtir tous les aspects (scarlatiniforme ou morbilliforme)
  - **Enanthème** : stomatite (langue framboisée), pharyngite et en particulier chéilite
  - **Hyperhémie** conjonctivale (s'interrompt avant l'iris, au contraire d'une conjonctivite)
  - **Adénopathies** ≥ 1,5 cm de diamètre parfois accompagnées de torticolis
  - **Atteinte des extrémités** : érythème des paumes et des plantes et/ou œdème induré et/ou après 1 semaine d'évolution desquamation.
- L'irritabilité ou l'hyper excitabilité est constante.
- Formes atypiques :
  - Troubles cardiovasculaires (myocardite, péricardite), digestifs (diarrhée, pancréatite, ictère), méningite lymphocytaire, arthralgie, myosite, urétrite (leucocyturie sans germe), iridocyclite, torticolis.
- Réactivation du BCG, caractéristique d'un syndrome de Kawasaki.




Réactivation du BCG

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Syndrome inflammatoire marqué, thrombocytose.
- Hémocultures répétées pour éliminer une maladie infectieuse.
- L'échocardiographie à la recherche d'un anévrysme des coronaires est systématique dès la suspicion clinique. Elle peut retrouver d'autres complications cardiaques (péricardite).
- ECG et troponine.



Anévrysme des coronaires



Péricardite

- Echographie abdominale à la recherche d'un hydrocholécyste inconstant mais très évocateur du diagnostic.

2. DISTINGUER UN SYNDROME DE KAWASAKI : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Scarlatine, rougeole, syndrome de choc toxique staphylococcique, érythème toxique, panartérite noueuse, virose à EBV.

3. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI

- Hospitalisation systématique dès la suspicion.
- Immunoglobulines par voie IV : 1 g/kg/j, 2 jours de suite.
- Acide acétyl-salicylique : 80 mg/kg/j puis diminution après décroissance du syndrome inflammatoire.
- Traitement au long cours par acide acétyl-salicylique à dose antiagrégante, par la suite en fonction des résultats des examens.
- L'atteinte cardiovasculaire définit la gravité de la maladie :
  - Anévrisme des coronaires (7 à 40% des cas) avec risque d'infarctus du myocarde (2%)
  - Atteinte myocardique et/ou péricardique.
- Surveillance clinique et paraclinique notamment échocardiographie à 2 et 6 à 8 semaines en l'absence de complications après le diagnostic, ainsi que biologique (décroissance du syndrome inflammatoire).
- Surveillance des effets secondaires des traitements : méningite lymphocytaire aseptique après injection d'Ig polyvalente ou hémorragie extériorisée après AINS comme l'acide acétyl-salicylique.

© Editions Vernazobres-Grego

MALADIE DES GRIFFES DU CHAT

EPIDEMIOLOGIE

- La maladie des griffes du chat survient dans 2/3 des cas en pédiatrie.
- La bactérie en cause est *Rochalimaea henselae*, présente dans la bouche des jeunes chatons infectés et asymptomatiques, puis déposés sur les griffes et la peau.
- La transmission se fait ensuite chez l'enfant par griffure, morsure ou léchage sur les muqueuses ou sur une plaie.
- L'incubation dure 10 jours en moyenne.

1. DIAGNOSTIQUER UNE MALADIE DES GRIFFES DU CHAT

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

1- Interrogatoire

- Chaton dans l'entourage ?
- Eruption type papule ou vésicule se transformant en croûte suite à une griffure 15 jours à 1 mois auparavant.



2- Formes typiques

- Adénopathies dans le territoire satellite de la griffure (dénomination antérieure : lymphoréticulose bénigne d'inoculation).
- Fièvre.
- Eruption de tous types.
- Arthralgies.

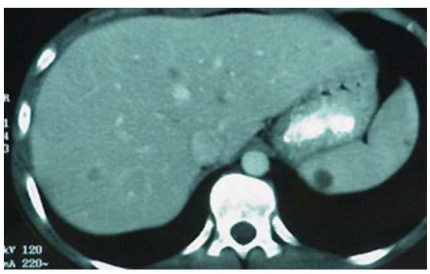


3- Formes atypiques

- Toute fièvre prolongée doit faire évoquer le diagnostic avec ou sans adénopathies.
- Atteintes polymorphes décrites :
  - Dermatologiques : érythème noueux, rash, urticaire
  - Hépatospléniques : abcès multiples disséminés dans le foie et la rate
  - Articulaires
  - Neurologiques : encéphalite, neuropathies périphériques
  - Osseuses : lésions lytiques vertébrales dépistées en scintigraphie, affirmées en IRM
  - Hématologiques : anémie hémolytique, purpura thrombopénique.



Lésions lytiques : atteinte T5 L2L3



Abcès multiples dans le foie et la rate

- Un syndrome spécifique (2 à 8% des cas) : le syndrome oculoglandulaire de Parinaud :
  - Conjonctivite unilatérale, douloureuse avec chémosis
  - Œdème des paupières
  - Adénopathies prétragiennes.

B. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

- Le diagnostic est suspecté cliniquement.
- Les examens de confirmation sont préconisés en cas de formes atypiques ou compliquées :
  - Diagnostic sérologique
  - PCR sur prélèvement ganglionnaire ou dans le sang.

2. ARGUMENTER LES PRINCIPES DU TRAITEMENT

- L'évolution est spontanément favorable dans la grande majorité des cas et ne justifie d'aucune antibiothérapie.
- Dans les formes atypiques et systémiques une antibiothérapie par rifampicine peut accélérer la guérison.

MALADIE DE LYME

EPIDEMIOLOGIE

- La maladie de Lyme est une zoonose due à un spirochète du genre Borrelia *Borrelia burgdorferi*.
- Période à risque de mars à octobre.
- Région touchées : centre et est de la France.
- Populations à risque : vie dans un milieu d'éleveurs, agriculteurs, forestiers.
- Risque d'infestation si le contact dépasse 48 h.
- La bactérie est transmise par une morsure ou piqûre d'une tique du genre Ixodes.
- Enfants entre 5 et 9 ans le plus souvent.



Tête d'une tique visible après une morsure

1. DIAGNOSTIQUER UNE MALADIE DE LYME

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

1- Interrogatoire

- DEUX questions :
  - Promenades en régions boisées ?
  - Morsures de tiques ?

2- TROIS phases cliniques

- Phase primaire : érythème chronique migrant pathognomonique :
  - Survient 3 à 30 jours après la morsure
  - Lésion ovale, avec un halo inflammatoire, à extension centrifuge, avec un éclaircissement central secondaire, sans prurit ni desquamation



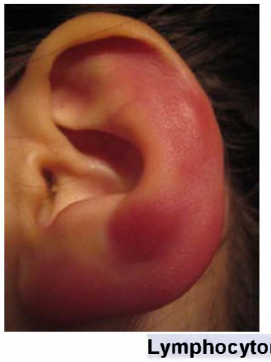
Erythème chronique migrant

© Editions Vernazobres-Grego

- Adénopathie inconstante
- Fièvre modérée ou absente
- Régression spontanée en quelques semaines.
- Attention, ne pas confondre l'érythème migrant et l'inflammation résultant d'une surinfection ou de la persistance de la tête de la tique, l'inflammation apparaitra avant J3.


Erythème chronique migrant

- Phase secondaire : diffusion locorégionale de l'infection :
  - Dure de 1 à 12 mois
  - CINQ types d'atteinte :
    - Neurologique : méningite lymphocytaire, atteinte des nerfs périphériques (paralysie faciale, troubles oculomoteurs, radiculalgie, troubles moteurs)
    - Cardiaque : troubles de conduction auriculo-ventriculaire, péricardite, myocardite
    - Articulaire : oligoarthrite des grosses articulations
    - Ophtalmologique : uvéite
    - Cutanée : le lymphocytome cutané bénin, atteinte rare mais typique sous forme d'une tuméfaction rouge bleuté, ferme indolore siégeant à proximité de l'oreille.



Lymphocytome cutané


Paralysie faciale

- Phase tertiaire (1 à 10 ans) rare chez l'enfant : survient en l'absence de traitement :
  - Arthrite chronique
  - Manifestations neurologiques.

B. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

- Au stade d'érythème chronique migrant : aucun examen complémentaire n'est utile.
- A la phase secondaire :
  - Sérologie ELISA IgG/IgM : nombreux faux positifs
    - si sérologie négative : ce n'est pas une maladie de Lyme
    - si sérologie positive : nécessité d'une confirmation par immuno-empreinte *Western-Blot*.
  - Examen du LCR en cas de neuroborréliose
    - PCR Lyme et culture dans la ponction lombaire
    - Evaluation de la synthèse intrathécale des anticorps spécifiques.
- Pas de test sérologique pour :
  - Sujets asymptomatiques
  - Dépistage systématique de sujets exposés aux piqûres de tiques
  - Piqûre sans signes cliniques
  - Erythème migrant typique
  - Contrôle de patient traité pour une maladie de Lyme.

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

MORSURE DE TIQUE

Retrait précoce de la tique (tire tic) sans produit pour l'endormir (vaseline, éther)
Désinfection locale
Pas d'antibioprophylaxie ni de sérologie d'emblée
Demander aux parents de surveiller l'apparition de l'érythème migrant (EM) jusqu'à J 30

- Pas d'EM à J 30 → STOP
- EM douteux (< J30) Signes cliniques secondaires ou tertiaires (> J30) → NFS/CRP + ou- LCR : biochimie + bactério standart ELISA (sang + ou - LCR) Anticorps *Borrelia* par *Western-Blot* (sang + ou - LCR)
  - ELISA – LCR normal (si fait) → STOP
  - ELISA WB + LCR normal (si fait) → Amoxicilline ou ceftriaxone
  - ELISA WB + et méningite ou arthrite ou cardite → Ceftriaxone
- Apparition d'un EM < J30 Tique restée + de 48h Erythème important autour de la morsure Morsures répétées et multiples → Amoxicilline ou doxycycline (si > 8 ans) pendant 14 à 21 jours



Tire tic

Les références :

- *16ème conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. Borréliose de Lyme : démarche diagnostique, thérapeutique et préventive. Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française, 2006.*
- *Décret du 10 nov 2005 : déclaration obligatoire et transmission des données individuelles à l'autorité sanitaire (JO du 11/11/2005).*
- *Circulaire DGS/RI1/2009/334 du 4 novembre 2009 relative à la transmission obligatoire de données individuelles à l'autorité sanitaire en cas de rougeole et la mise en œuvre de mesures préventives autour d'un cas ou de cas groupés : http://wwwp sante-sportspgouvpfr/IMG/pdf/09_334t0pdfppdf.*

© Editions Vernazobres-Grego

DISTINGUER UNE ROUGEOLE, UNE RUBEOLE, UN MEGALERYTHEME EPIDEMIQUE, UN EXANTHEME SUBIT, UNE MONONUCLEOSE INFECTIEUSE (MNI), UNE SCARLATINE

MALADIES	SIGNES CLINIQUES	COMPLICATIONS	TRAITEMENT
SCARLATINE, Strepto A sécrétant toxine érythrogène	Incubation 2-5 jours Fièvre, exanthème scarlatiniforme, purpura des plis Angine (test de diagnostic rapide +), Glossite (V lingual puis langue framboisée) Desquamation	Adénites cervicales, adénophlegmon GNA Erythème noueux RAA	Contagiosité : phase d'invasion à 2 jours après antibiotiques Curatif : amoxicilline 50 mg/kg/j pendant 6 jours Eviction : 2 jours pour malades traités
ROUGEOLE Virus ARN du type *Paramyxovirus*	Incubation 10-12 jours, signe de Köplick Catarrhe laryngo-oculo-nasal précédant l'éruption morbilliforme débutant au visage puis descendante Toux Nécessité de confirmation biologique	Bronchopneumopathie, otite Encéphalite aiguë morbilleuse Leucoencéphalite subaiguë sclérosante (LESS) d'apparition tardive (1 à 15 ans) dont le pronostic sombre justifie la vaccination systématique	Contagiosité 5 jours avant et après l'éruption Symptomatique Préventif : vaccination Eviction : jusqu'à disparition des signes cliniques Maladie à déclaration obligatoire
RUBEOLE Virus ARN du type *Rubivirus*	Incubation de 15 jours Phase d'invasion pseudo grippale Adénopathies cervicales postérieures Eruption roséoliforme	Embryo-fœtopathie rubéolique responsable de rubéole congénitale Arthralgies Purpura thrombopénique	Contagiosité 5 jours avant le début de l'éruption et 5 jours après Traitement préventif : vaccination Traitement symptomatique Pas d'éviction scolaire
EXANTHEME subit (roséole infantile ou sixième maladie) Herpès virus types 6 et 7	Terrain : nourrisson Incubation de 5 à 15 jours Fièvre élevée pendant 3 à 5 jours suivie d'une éruption roséoliforme prédominant sur le tronc après la défervescence thermique	Convulsions fébriles	Symptomatique Eviction des collectivités en fonction de l'état clinique
MEGALERYTHEME EPIDEMIQUE (*Parvovirus* B19)	Incubation : 14 jours Fébricule accompagnée d'une éruption du visage et des membres durant 1 à 3 semaines Purpura des extrémités	Anémie érythroblastopénique chez l'enfant atteint d'hémolyse chronique Embryo-fœtopathie possible (anasarque fœtoplacentaire)	Contagiosité 1 à 5 jours avant l'éruption Symptomatique
MONONUCLEOSE INFECTIEUSE (*Epstein Barr* Virus)	Fièvre, asthénie avec angine, poly-adénopathies et splénomégalie Eruption maculopapuleuse favorisée par AMPICILLINE	Cytolyse hépatique Syndrome mononucléosique Tous les organes peuvent être atteints	Symptomatique Pas d'éviction scolaire

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!

INDISPENSABLE

- Toute fièvre prolongée chez le nourrisson doit faire évoquer le diagnostic de syndrome de Kawasaki.
- La rougeole est à déclaration obligatoire.

INADMISSIBLE

- Déclarer une rougeole sans faire d'examens biologiques de confirmation = 0.
- Diagnostiquer un syndrome de Kawasaki sans surveiller le cœur = 0. L'échographie cardiaque doit être demandée en urgence et l'aspirine prescrite afin de prévenir l'apparition des anévrysmes coronaires.
- Prescrire un test sérologique systématiquement pour une maladie de Lyme = 0. Pas de test sérologique pour :
  - Sujets asymptomatiques
  - Dépistage systématique de sujets exposés aux piqûres de tiques
  - Piqûre sans signes cliniques
  - Erythème migrant typique
  - Contrôle de patient traité pour une maladie de Lyme
- Evoquer une virose devant une éruption scarlatiniforme = 0. Une éruption scarlatiniforme n'est jamais d'origine virale.

PIEGES : attention avant de cocher !

- Erythème morbiliforme qui gratte : toxidermie jusqu'à preuve du contraire. Le prurit n'est pas classique dans les viroses avec érythème.
- Vaccination anti-rougeole : 2ème dose entre les âges de 16 et 18 mois. Cette dose n'est pas un rappel mais une dose de rattrapage.
- Prophylaxie cas contacts autour d'une rougeole : pour les professionnels de santé ou personnels de la petite enfance : une dose de vaccin trivalent et 2 doses si cas groupés.
- Femme enceinte, non vaccinée sans antécédent de rougeole : immunoglobulines polyvalentes si contage < 6 jours.
- Une antibioprophylaxie de l'entourage dans la scarlatine ne se discute qu'en cas d'épidémie familiale ou chez les sujets présentant des facteurs de risque d'infection invasive (insuffisances cardiaque ou hépatique, immunosuppression, diabète, brûlures, varicelle).
- L'irritabilité ou l'hyper-excitabilité est constante dans le syndrome de Kawasaki : signe sensible…mais non spécifique !
- Hyperhémie conjonctivale est différente de la conjonctivite car l'érythème s'interrompt avant l'iris.
- Une réactivation du BCG, caractéristique d'un syndrome de Kawasaki.
- Un syndrome spécifique 2 à 8% des maladie de Lyme : le syndrome oculoglandulaire de Parinaud :
  - Conjonctivite unilatérale, douloureuse avec chémosis
  - Œdème des paupières
  - Adénopathies prétragiennes.

ROUGEOLE

JE COCHE

- **Phase Catarrhale :**
  - **Conjonctivite non purulente et/ou rhinite et/ou toux (+/-rauque)**
  - **Signe de Köplick**
  - **Fièvre > 38,5°C.**
- **Exanthème morbilliforme secondaire à la phase catarrhale.**
- **Toute suspicion clinique impose une déclaration obligatoire à l'ARS et doit être confirmée biologiquement.**
- **Prévenir par la vaccination généralisée les complications pulmonaires ou neurologiques.**

RUBEOLE

JE COCHE

- Rubéole congénitale grave : tout contact avec une femme enceinte doit être formellement interdit en cas de rubéole (risque de fœtopathie).
- Rubéole acquise bénigne :
  - Phase d'invasion : syndrome pseudo grippal
  - Phase d'état : exanthème roséoliforme avec énanthème modéré.

MEGALERYTHEME EPIDEMIQUE OU 5ème MALADIE

JE COCHE

- Eruption au niveau des joues comme rougies par le soleil ou giflées par un vent froid.
- Exanthème avec macules légèrement œdémateuses.
- Populations à risque : hémoglobinopathie sous-jacente (risque d'anémie aiguë arégénérative) et femme enceinte (fœtopathie).

EXANTHEME SUBIT OU 6ème MALADIE, OU ROSEOLE INFANTILE

JE COCHE

- Fièvre en plateau pendant 3-4 jours avec risque de convulsion fébrile.
- Des boutons roses (roséoliforme) apparaissent quand la fièvre disparaît.
- Leuconeutropénie contemporaine de la défervescence thermique.

MONONUCLEOSE INFECTIEUSE (MNI)

JE COCHE

- La maladie du baiser…
- Angine, asthénie intense, splénomégalie dans 50% des cas.
- Présentations et complications très polymorphes (toujours y penser !).
- Syndrome mononucléosique et élévation des transaminases confortent le diagnostic.
- Confirmation biologique nécessaire : sérologie EBV.

SCARLATINE

JE COCHE

- Angine à streptocoque A avec éruption et desquamation à distance.
- Attention aux éruptions scarlatiniformes staphylococciques parfois graves.

SYNDROME DE KAWASAKI
SYNDROME ADENO-CUTANEO-MUQUEUX

JE COCHE

- **Toute fièvre > 5 jours doit faire rechercher un syndrome de Kawasaki.**
- **Syndrome inflammatoire marqué.**
- **Complications cardiaques potentiellement sévères.**

MALADIE DES GRIFFES DU CHAT

JE COCHE

QUATRE piliers diagnostiques :

- **Contact avec un chaton**
- **Traces de griffure**
- **Adénopathie**
- **Fièvre.**

MALADIE DE LYME

JE COCHE

- **Erythème chronique migrant, lésion clinique pathognomonique.**
- **Phase secondaire multisystémique.**
- **Neuroborréliose : devant méningite lymphocytaire et/ou paralysie faciale périphérique, penser à une maladie de Lyme.**

SCRouVRO

Durée d'incubation des maladies infectieuses infantiles

SCRouVRO	MALADIE	INCUBATION EN JOURS RÈGLE DES + 4
S	SCARLATINE	2
C	COQUELUCHE	6
Rou	ROUGEOLE	10
V	VARICELLE	14
R	RUBÉOLE	18
O	OREILLONS	22

UE 6
Item 164

INFECTIONS CUTANEO-MUQUEUSES A HERPES VIRUS

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona chez le sujet immunocompétent.*
- *Connaître la conduite à tenir devant un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona et leurs complications les plus fréquentes.*
- *Connaître les risques en cas d'infection chez le nouveau-né et le sujet atopique.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *ANAES et Société Française de Dermatologie. Conférence de consensus : Prise en charge de l'herpès cutanéo-muqueux chez le sujet immunocompétent (manifestations oculaires exclues), 7 novembre 2001.*

INTRODUCTION

- Les infections à *Herpes simplex virus,* HSV1, HSV2, varicelle et zona *(varicelle zoster virus),* donnent des maladies éruptives différentes dans leur présentation clinique.
- Dans toutes les infections à herpès, le pronostic est guidé par l'existence ou non de formes graves. Les terrains à risque sont les femmes enceintes, les nouveau-nés et les immunodéprimés.
- Les surinfections cutanées à streptocoque ou staphylocoque sont à redouter au cours des varicelles, en particulier si l'enfant a pris des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Tous les AINS sont donc contre-indiqués au cours de la varicelle.
- L'infection à HSV1 doit contre-indiquer tout contact avec un enfant ayant un eczéma (hantise d'une transformation en éruption vésiculo-nécrotique sévère ou syndrome de Kaposi-Juliusberg).
- Le zona existe chez l'enfant, mais pose moins de problèmes de douleurs post-zostériennes que chez l'adulte.
- Les indications principales du traitement curatif par l'aciclovir sont les lésions de gingivostomatite évoluant depuis moins de 72 heures, l'infection génitale, le syndrome de Kaposi-Juliusberg, l'infection chez l'immunodéprimé, les varicelles néonatales et le zona ophtalmique.
- La méningo-encéphalite herpétique sera traitée dans le chapitre des méningites.

ADAGES ET DOGMES

- Proscrire tout contact étroit entre un enfant ayant un eczéma et un sujet porteur d'une lésion d'herpès (« le baiser qui tue »).
- Toute aggravation d'une dermatite atopique avec altération profonde de l'état général doit faire évoquer le syndrome de Kaposi-Juliusberg.
- Tout syndrome septicémique ou neurologique chez un nouveau-né doit faire évoquer l'hypothèse d'un herpès néonatal.
- Devant toute ulcération génitale, penser à évoquer l'infection herpétique.
- Devant tout herpès génital, un bilan d'IST est à réaliser.
- Toute infection génitale chez la fille pré-pubère doit faire suspecter un abus sexuel.
- Varicelle fébrile : paracétamol… et rien que paracétamol.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- La famille des *Herpesviridæ* compte plusieurs types de virus *: Herpes simplex virus* (HSV1 et 2), virus VZV (du groupe des herpès de type 3), mais aussi EBV, HHV6, HHV7 et CMV. La primo-infection herpétique correspond au 1er contact infectant muqueux ou cutané, symptomatique ou asymptomatique, avec le virus HSV1 ou HSV2. La récurrence est l'expression clinique d'une réactivation virale chez un patient préalablement infecté par le même type viral. Enfin, la réactivation représente les périodes de réplication virale, séparées par des périodes de latence, survenant soit sous la forme de récurrence clinique, soit sous la forme d'excrétion virale asymptomatique.
- La présence d'une infection préalable par un type d'HSV n'empêche pas une infection par l'autre type.
- La transmission est possible lors d'une primo-infection, d'une récurrence ou d'une infection herpétique asymptomatique.
- La varicelle confère une immunité durable. Une réactivation est possible sous la forme d'un zona. Le zona n'est donc jamais une primo-infection à VZV : parfois c'est une réactivation après une forme asymptomatique de varicelle.

HERPES SIMPLEX VIRUS (HSV)

EPIDEMIOLOGIE

- La primo-infection à HSV1 survient dans 3/14 des cas avant l'âge de 5 ans. HSV2, responsable de l'herpès génital, est suspecté en cas d'herpès néonatal ou de rapport sexuel contaminant (maltraitance ?).
- Les formes oro-faciales pour HSV1 et génitales pour HSV2 sont les plus fréquentes, mais il existe rarement des herpès génitaux dus à l'HSV1. En fait, HSV1 et HSV2 peuvent infecter indifféremment toute région du corps.
- Transmission mère-enfant :
  - L'infection néonatale est due à HSV2 dans environ 2/3 des cas. La prématurité augmente le risque de contamination fœtale et néonatale. Dans 2/3 des cas, l'herpès néonatal survient en dehors de tout antécédent d'herpès maternel connu
  - Mode de contamination :
    - Anténatale : voie trans-placentaire lors d'une primo-infection avec virémie maternelle
    - A l'accouchement : contact direct avec les sécrétions cervico-vaginales infectées. Ce risque augmente en cas de rupture de la poche des eaux > 6 heures et de monitoring fœtal par électrodes de scalp :
      - ↪ Risque important : primo-infection maternelle dans le mois précédant l'accouchement
      - ↪ Risque moindre : infection initiale génitale non primaire ou récurrence.
    - Pendant la période postnatale : transmission par la mère, l'entourage ou nosocomiale.

1. DIAGNOSTIQUER UNE POUSSEE D'HERPES CUTANE ET MUQUEUX

A. CLINIQUE

La majorité des primo-infections reste asymptomatique. La forme symptomatique la plus fréquente est la gingivostomatite.

1- Primo-infection herpétique oro-faciale : gingivostomatite

- Entre 4 mois et 4 ans le plus souvent.
- Délai d'incubation : 5 à 7 jours.
- Odynophagie (douleur à la déglutition sans sensation de blocage alimentaire contrairement à la dysphagie) très fébrile, précédant souvent l'apparition des vésicules.

© Editions Vernazobres-Grego

- Stase salivaire et haleine fétide (halitose).
- Difficultés d'alimentation avec risque d'aphagie et de déshydratation.
- Douleurs buccales avec des vésicules sur une muqueuse érythémateuse, puis ulcérations de toute la cavité buccale et des lèvres.
- Gencives tuméfiées et chéilite.
- Parfois vésicules groupées en bouquet ou déjà croûteuses sur les lèvres ou le menton.
- Adénopathies sous-maxillaires sensibles.
- Evolution favorable en 1 à 2 semaines.
- QUATRE diagnostics différentiels : aphtose, syndrome de Stevens-Johnson, stomatite à Coxsackie, stomatite à *Candida*.





Gingivostomatite

2- Primo-infection génitale

- Elle fait partie des diagnostics possibles en Pédiatrie (activité sexuelle de plus en plus précoce).

Toute infection génitale chez la fille pré-pubère doit faire suspecter un abus sexuel.

- La primo-infection génitale à HSV2 est le plus fréquemment asymptomatique ou méconnue.
- Elle survient en moyenne 7 à 15 jours après le contact infectant.
- Les symptômes de la primo-infection sont plus sévères chez la fille :
  - Vulvo-vaginite aiguë fébrile (vulve vésiculeuse, aphtoïde et œdématiée)
  - Atteinte anale isolée ou ano-rectite érosive aiguë
  - Vésicules puis érosions vulvaires et anales arrondies à contours polycycliques
  - Ces lésions débordent fréquemment sur le versant cutané et se retrouvent sur les racines des cuisses, les fesses et le pubis
  - Adénopathies satellites
  - Rétention urinaire fréquente
  - Dans 5% des cas, il existe un syndrome méningé avec myalgies
  - Des lésions à distance sont possibles dans 25% des cas : membres inférieurs, fesses, doigts (auto-inoculation ?), bouche (primo-infection bipolaire).
- Cicatrisation des lésions pustuleuses et croûteuses en 3 semaines.

Devant tout herpès génital, un bilan d'IST est à réaliser.
Devant toute ulcération génitale, penser à évoquer l'infection herpétique.

3- Récurrences

- La primo-infection génère une réaction immunitaire sans que le virus ne soit éradiqué. L'infection latente peut évoluer périodiquement vers une réactivation.
- Les symptômes des récurrences sont moins importants que ceux de la primo-infection.
- La fréquence des récurrences est plus élevée en cas d'herpès génital à HSV2.
- De multiples facteurs déclenchants de récurrence sont rapportés : fièvre, exposition aux ultraviolets, menstruation, infection aiguë fébrile, fatigue, stress.
- L'herpès récurrent siège avec prédilection sur le bord externe d'une lèvre, mais des localisations cutanées, labiales, génitales ou cornéennes sont décrites.
- L'herpès est la 1ère cause d'érythème polymorphe récurrent.

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Le plus souvent l'examen clinique suffit.
- Mais certaines situations imposent la pratique d'examens paracliniques.

1- Méthodes

- Diagnostic direct imposant un prélèvement sur lésions récentes :
  - Culture virale (méthode de référence) : mise en évidence de l'effet cytopathogène
  - Recherche d'antigènes viraux par immunofluorescence ou par ELISA
  - PCR : amplification du génome viral. Elle est utile lorsque le prélèvement contient peu de virus.
- Aucun intérêt au diagnostic indirect par sérologie.

2- Indications des prélèvements selon les situations cliniques

a-Herpès oro-facial

- Seulement si lésions atypiques ou formes compliquées : diagnostic par culture virale.

b-Herpès génital en dehors de la grossesse

- Le diagnostic est fait par culture et/ou recherche d'antigènes.

c-Herpès chez le nouveau-né

- Si la mère a des antécédents d'herpès avéré ou présente des lésions évocatrices d'herpès lors du travail, des prélèvements oculaires et pharyngés sont réalisés chez le nouveau-né pour détection d'antigènes et/ou culture, à 48 et 72 heures de vie. Des cultures négatives réalisées à la naissance ne permettent pas d'éliminer le diagnostic.
- Si suspicion d'herpès néonatal :
  - × Toute lésion cutanéo-muqueuse est prélevée dans le but de réaliser la culture
  - × Le LCR et le sérum sont testés par PCR (plus sensible que la culture dans ces prélèvements)
  - × Le dosage de l'interféron alpha dans le LCR et le sérum aide au diagnostic d'infection virale, mais la présence d'interféron n'est pas spécifique de l'herpès. Ces examens sont à renouveler au cours du traitement présomptif.
- La sérologie n'est d'aucune utilité pour le diagnostic de la maladie chez le nouveau-né.

2. COMPLICATIONS DE LA MALADIE HERPETIQUE CHEZ LE NOUVEAU-NE ET L'ATOPIQUE

1- Formes sévères chez le nouveau-né : herpès néonatal

- L'herpès néonatal se présente sous TROIS formes :
  - Cutanéo-muqueuse dans 50% des cas, en particulier atteinte du scalp et de la région péri-anale
  - Neurologique : méningo-encéphalite
  - Systémique : septicémie avec CIVD, atteintes viscérales et cutanées.
- Le nouveau-né est asymptomatique à la naissance, les 1ers signes apparaissant entre le 5ème et le 12ème jour.
- Mortalité dans les formes :
  - Cutanéo-muqueuses strictes = 0
  - Neurologiques = 15%
  - Systémiques = 60 à 80%.

Tout syndrome septicémique ou neurologique chez un nouveau-né doit faire évoquer l'hypothèse d'un herpès néonatal.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Formes sévères de primo-infection chez l'atopique : syndrome de Kaposi-Juliusberg

- Dermatose pustuleuse nécrotique avec atteinte de la muqueuse buccale.
- Après greffe du virus herpétique sur des lésions de dermatite atopique, il se produit :
  - Un syndrome toxique avec fièvre élevée
  - Une modification des lésions d'eczéma qui deviennent alors pustuleuses et hémorragiques en s'étendant à l'ensemble du corps.
- Toute aggravation d'une dermatite atopique avec altération profonde de l'état général doit faire évoquer ce syndrome.
- Risque d'atteintes viscérales associées mais rares : hépatite, encéphalite, myosite.





Syndrome de Kaposi-Juliusberg

3- Formes sévères chez l'immunodéprimé

3. TRAITEMENT

A. HERPES ORO-FACIAL OU GENITAL

1- Gingivostomatite

- Traitement par voie générale :
  - Aciclovir (ZOVIRAX®) si les lésions évoluent depuis moins de 72 heures
  - La voie intraveineuse est utilisée chaque fois que l'importance des lésions rend la voie orale impossible
  - La durée du traitement est de 5 à 10 jours
  - Ce traitement doit être accompagné si nécessaire de mesures de réhydratation.
- Traitement symptomatique : alimentation mixée, voire nutrition entérale, bains de bouche, traitement antalgique de palier adapté à la douleur.
- Eviter tout contact avec les sujets à risque (immunodéprimés, femme enceinte, enfant atopique et nouveau-né).

2- Herpès génital

- Primo-infection et infection initiale non primaire : aciclovir pendant 10 jours par voie orale.

3- Récurrence

- Traitement curatif = 0.
- Traitement préventif si récurrences > 6 fois par an : aciclovir pendant 6 à 12 mois.
- Il est souhaitable chez les grands enfants :
  - De les informer sur l'histoire naturelle de l'infection à HSV
  - D'évaluer les facteurs ou circonstances déclenchants
  - D'assurer si nécessaire un soutien psychologique
  - De prendre en charge la douleur si nécessaire.

B. HERPES NEONATAL

- Sa gravité (mortalité ou séquelles neurologiques potentielles) impose un traitement empirique sans attendre la confirmation virologique.
- Traitement curatif :
  - Aciclovir : 60 mg/kg/jour par voie intraveineuse pendant 21 jours pour les formes neurologiques et disséminées, et pendant 14 jours pour les formes localisées.
- Toute méningite ou méningo-encéphalite lymphocytaire, toute infection d'allure virale avec une notion d'herpès génital ou cutanéo-muqueux dans l'entourage impose un traitement en urgence.
- Le traitement sera interrompu si l'évolution et les résultats du bilan clinique et virologique (culture et PCR) infirment le diagnostic.

C. SYNDROME DE KAPOSI-JULIUSBERG

- Hospitalisation systématique.
- Perfusion périphérique pour hydratation.
- Aciclovir par voie IV.
- Anti-staphylococcique par voie IV.
- Bains antiseptiques.

Traitement préventif : contre-indiquer formellement le contact de l'herpès avec une peau atopique.

© Editions Vernazobres-Grego

VARICELLE (VZV)

EPIDEMIOLOGIE

- La varicelle correspond à la primo-infection par le VZV.
- Transmission essentiellement respiratoire, accessoirement cutanée.
- Contagiosité élevée : 1 à 2 jours avant l'éruption jusqu'à la chute des croûtes.
- Maladie fréquente touchant l'enfant entre 1 et 12 ans dans 90% des cas : âge moyen de 4 ans.
- Taux de complication : 5%.
- Une fois la varicelle passée, le virus reste latent dans les ganglions des racines sensitives.
- Si l'immunité cellulaire diminue ou la pathogénicité du virus augmente, il y a rupture de l'état de latence et une réactivation du VZV sous forme d'un zona est possible.

1. DIAGNOSTIQUER UNE VARICELLE

A. CLINIQUE : FORME COMMUNE

- Incubation : 14 jours.
- Phase d'invasion de 1 à 2 jours : inconstante, fébricule avec un rash scarlatiniforme fugace, céphalées, douleurs abdominales. Cette phase est plus contagieuse que la phase d'état qui suit.



Vésicules d'âges différents







Lésion vésiculeuse princeps

- Exanthème :
  - Macules rosées très prurigineuses se couvrant d'une vésicule sur peau saine, puis sur une aréole inflammatoire (goutte de rosée)
  - Le lendemain, le liquide se trouble et la vésicule s'ombilique
  - Le 3ème jour, les vésicules sèchent, formant des croûtes qui tombent en 1 semaine
  - Elles laissent une tache hypo-pigmentée ou des cicatrices
  - Topographie caractéristique : il débute sur le cuir chevelu, la face et le tronc, et s'étend aux membres (avec respect des régions palmo-plantaires), par poussées successives, séparées de 2 ou 3 jours. Il existe donc des éléments d'âges différents dans un même territoire.

- Enanthème :
  - Dans la cavité buccale et sur la muqueuse génitale, les vésicules font vite place à des ulcérations bien séparées les unes des autres. L'énanthème peut s'étendre à toutes les muqueuses.
- Signes généraux :
  - La fièvre s'accentue lors de chaque poussée (ne dure que quelques jours)
  - Le prurit est très intense lors de la dessiccation entre J4 et J10
  - Adénopathies en dehors de toute surinfection.
- Evolution de la forme typique : favorable et sans complication en 10 à 15 jours.



Phase de dessiccation



Croûtes



Enanthème

B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Aucun diagnostic biologique ou virologique n'est nécessaire.
- IgM spécifique à rechercher uniquement si varicelle compliquée ou nourrisson < 1 an.

2. COMPLICATIONS

1- Surinfection cutanée bactérienne

- Surinfection le plus souvent bénigne, mais parfois très sévère.
- UN facteur de risque : administration d'anti-inflammatoires non stéroïdiens qui sont donc contre-indiqués dans la varicelle.
- TROIS germes responsables : staphylocoque doré, streptocoque A, rarement pyocyanique.
- TROIS formes cliniques compliquées :
  - Surinfections banales : pyodermite ou impétigo



Pyodermite



Impétigo

  - Surinfection par un staphylocoque exfoliant ou syndrome de la « peau ébouillantée »





Staphylocoque exfoliant

© Editions Vernazobres-Grego

- Dermo-hypodermite bactérienne (DHB) : *continuum* en 3 stades de gravité croissante si pas de prise en charge adaptée :
  - × DHB superficielle non nécrosante : fièvre, douleur intermittente, induration
  - × DHB nécrosante :
    - ↪ Fièvre élevée pour des lésions peu étendues
    - ↪ Douleurs intenses, continues et spontanées de désafférentation
    - ↪ Induration avec lésions de nécrose
    - ↪ Hypoesthésie cutanée
    - ↪ Pas de choc toxinique.



DHB nécrosante

  - × Fasciite nécrosante : complication gravissime de la varicelle :
    - ↪ Choc toxinique : fièvre, choc, diarrhée, douleurs diffuses, extrémités chaudes, érythrodermie
    - ↪ Signes de nécrose : douleur intense, aspect violacé, phlyctènes hémorragiques
    - ↪ Extension profonde par rapport aux lésions visibles.



Fasciite nécrosante

2- Complications neurologiques

- Du 2ème au 5ème jour, parfois avant l'éruption ou isolées.
- UNE complication classique (1/4 000) : ataxie cérébelleuse aiguë précédant parfois l'éruption.
- UNE complication grave et rare : méningo-encéphalite (1 sur 40 000) de pronostic sévère.
- UNE complication gravissime et rarissime : syndrome de Reye = encéphalopathie aiguë + atteinte hépatique, déclenché par la prise d'aspirine (donc contre-indiquée lors d'une varicelle comme tous les AINS).
- Méningite lymphocytaire ou encéphalite, myélite, polyradiculonévrite ou névrite : exceptionnelles.

3- Complications respiratoires

- La pneumopathie varicelleuse :
  - Surtout chez le nourrisson < 6 mois, chez l'adulte ou dans les formes malignes
  - Survient entre le 2ème et le 4ème jour
  - Toux, dyspnée, asthénie, fièvre
  - Pneumopathie interstitielle hypoxémiante, pouvant évoluer vers un SDRA.
- Staphylococcie pleuro-pulmonaire ou infection pulmonaire à streptocoque A compliquant une surinfection cutanée de varicelle.

4- Purpura thrombopénique aigu post-varicelleux

- Il est de bon pronostic.

5- Complications exceptionnelles : hépatite, néphropathie, arthrite, thromboses, complications oculaires, péricardite, pancréatite, orchite, myocardite

6- Terrains à risque

a-Fœtus

- La prévalence de la primo-infection à VZV pendant la grossesse est faible.
- Le syndrome de varicelle fœtale associe de façon variable : hypoplasie d'un membre, microcéphalie, faible poids de naissance, atteintes neurologiques, lésions oculaires.
- Le taux de fœtopathies varicelleuses augmente au cours de la grossesse pour atteindre 2% entre la 13ème et la 22ème semaine d'aménorrhée.
- Ensuite, au dernier trimestre, le risque principal est la survenue d'un zona dans les 1ères semaines ou les 1ers mois de vie. Il n'y a pas d'observation de varicelle fœtale après zona maternel.

b-Nouveau-né (0 à 28 jours) dont la mère n'a pas eu la varicelle

- *Varicelle périnatale :* le nouveau-né contaminé entre 5 jours avant et 2 jours après l'accouchement peut présenter une varicelle grave (pneumopathie, ulcérations digestives, méningo-encéphalite, hépatite) dont l'évolution spontanée est mortelle dans 30% des cas.
- *Varicelle postnatale :* dans le 1er mois de vie, le risque de forme grave justifie l'hospitalisation.

c-Immunodéprimés : risque de varicelle maligne

- Diffusion polyviscérale des lésions virales, en particulier hépatique et pancréatique, avec CIVD et souvent tableau initial de douleurs abdominales pseudo-chirurgicales.



Varicelle maligne : vésicules extensives et/ou purpuriques et nécrotiques

PRONOSTIC

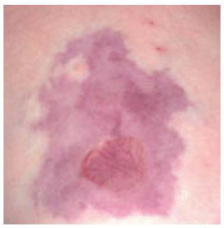
- Evolution habituellement bénigne, sauf si terrain à risque.
- TROIS facteurs de risque :
  - Age : nourrisson < 1 an, adolescent et adulte :
    - × Chez le nourrisson < 1 an : taux de mortalité 4 fois plus élevé que chez l'enfant de 1 à 14 ans
    - × Avant 6 mois : pneumopathies = cause principale des décès
    - × Entre 6 mois et 1 an : encéphalites et complications infectieuses (fasciites nécrosantes)
    - × Le risque de décès chez l'adulte est 25 fois supérieur à celui de l'enfant.
  - Prise d'AINS ou aspirine
  - Contamination intrafamiliale (contage massif) :
    - × Dans les contaminations intrafamiliales et en collectivité, l'intensité de la fièvre et de l'éruption des cas secondaires est supérieure à celle du cas index.

© Editions Vernazobres-Grego

3. TRAITEMENT

A. TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES

- Fièvre :
  - Contre-indication stricte de l'aspirine (risque majoré de syndrome de Reye) et des AINS (risque majoré d'infection cutanée type DHB)
  - Seul le paracétamol est permis.
- Prurit intense : antihistaminiques anti-H1.
- Douches et bains quotidiens ou biquotidiens avec un savon ou lavant dermatologique.
- Ongles propres et coupés court.
- Prévention des surinfections par la CHLORHEXIDINE en solution aqueuse.
- Aucun autre traitement local ! Jamais de talc.



Fasciite nécrosante chez un enfant ayant la varicelle traitée par ibuprofène

B. ANTIBIOTHERAPIE

- Pas d'antibiothérapie systématique.
- Si impétigo : antibiothérapie locale par mupirocine (MUPIDERM®) dans les formes peu sévères (surface corporelle < 2%, comportant au plus 5 sites lésionnels, sans extension rapide), ou générale dans le cas contraire (amoxicilline-acide clavulanique).
- En cas de DHB sans choc : amoxicilline-acide clavulanique.
- En cas de DHB avec choc, antibiothérapie anti-staphylococcique et anti-streptococcique (type céfamandole et clindamycine IV).

C. TRAITEMENT ANTIVIRAL

- CINQ indications de l'aciclovir IV (traitement de 8 à 10 jours) à discuter dans les cas suivants :
  - Immunodéprimés (seule indication à avoir l'AMM)
  - Varicelle du nouveau-né
  - Nouveau-né, si la mère a commencé une varicelle entre J-5 et J+2 par rapport à l'accouchement
  - Formes graves de l'enfant de moins d'un an
  - Varicelle avec complication viscérale, en particulier pneumopathie varicelleuse.
- Aucune indication à l'aciclovir *per os*.
- L'administration d'immunoglobulines anti-VZV (VARITECT®) est indiquée chez les sujets immunodéprimés sans antécédents de varicelle, dans les 6 jours suivant le contact, et chez les nouveau-nés, si la mère a commencé une varicelle entre J-5 et J+2 par rapport à l'accouchement.

D. MESURE D'ISOLEMENT

- Pas de mesure d'éviction scolaire recommandée.
- Cependant, pour le confort de l'enfant et si les symptômes sont sévères, la fréquentation de la collectivité à la phase aiguë de la maladie n'est pas conseillée.
- Si hospitalisation indispensable pour complications : isolement, gants et masques.

E. VACCINATION CHEZ L'ENFANT

- La vaccination généralisée des nourrissons contre la varicelle n'est pas recommandée.
- En effet, la maladie est bénigne chez le nourrisson et sévère chez l'adulte. Or, toute vaccination chez le nourrisson déplace le risque de maladie à l'âge adulte.
- Schéma vaccinal avec 2 doses séparées d'un intervalle d'au moins 1 mois :
  - Tout enfant entre 12 et 18 ans sans antécédents de varicelle (d'autant plus en cas de contage varicelleux < 3 jours)
  - Sujets qui n'ont pas eu la varicelle et qui sont en contact avec un immunodéprimé
  - Enfants atteints d'une hémopathie maligne ou d'une tumeur solide à distance d'une chimiothérapie, ainsi que la fratrie
  - Enfants inscrits sur programme de greffe d'organe solide
  - Sous contraception efficace chez la jeune fille.

ZONA (VZV)

EPIDEMIOLOGIE

- Plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, il peut survenir à tout âge.

1. DIAGNOSTIQUER UN ZONA

A. FORMES COMMUNES

- Le zona a une expression clinique généralement limitée au dermatome, correspondant au ganglion sensitif dans lequel a lieu la réactivation du virus.
- Il convient de rechercher des antécédents de varicelle ou de zona.
- Prodromes : douleur, sensation de brûlure très systématisée, fièvre et adénopathie satellite.
- Eruption vésiculeuse circonscrite, unilatérale et métamérique.



Zona thoracique



Zona sacré



Eruption zostérienne

B. LOCALISATION PARTICULIERE : ZONA OPHTALMIQUE

Un examen ophtalmologique doit être systématiquement réalisé en cas :

- De zona ophtalmique intéressant l'aile du nez (territoire naso-ciliaire)
- D'œdème palpébral
- De baisse de l'acuité visuelle
- D'hyperhémie conjonctivale
- D'immunodépression.



Zona ophtalmique

2. TRAITEMENT

A. INDICATIONS DE L'ACICLOVIR

- Zona de la branche naso-ciliaire (territoire V_1) :
  - Un examen ophtalmologique spécialisé est indispensable.
- Zona chez l'immunodéprimé.





Zona ophtalmique avant et après traitement par aciclovir

© Editions Vernazobres-Grego

B. AUTRES TRAITEMENTS, A LA PHASE AIGUE

- Les soins locaux sont identiques à ceux de la varicelle.
- En cas de surinfection cutanée, une antibiothérapie à la fois anti-staphylococcique et anti-streptococcique est prescrite par voie orale.
- Les douleurs de la phase aiguë, lorsqu'elles sont modérées, nécessitent des antalgiques de classe II, prescrits à intervalles réguliers. L'échelle d'évaluation de la douleur (échelle visuelle analogique) permettra de contrôler au mieux l'effet antalgique des traitements.
- Les algies post-zostériennes sont rares chez l'enfant.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Traquer les terrains à risque : femme enceinte, immunodéprimé, eczéma atopique, nouveau-né. **INADMISSIBLE** • Talc ou AINS dans une varicelle = 0. Jamais de talc (risque de séquelles cutanées) et jamais d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (risque de DHB et de syndrome de Reye). • Corticothérapie locale pour ulcération cornéenne = 0. Une kératite herpétique en est possiblement la cause, contre-indiquant les corticoïdes.	• Risque de varicelle néonatale : contamination par la mère 5 jours avant la naissance et 2 jours après. • De multiples facteurs déclenchants de récurrence à HSV1 sont rapportés : fièvre, exposition aux ultraviolets, menstruation, infection aiguë fébrile, fatigue, stress. • L'herpès récurrent du siège avec prédilection sur le bord externe d'une lèvre, mais des localisations cutanées, labiales, génitales ou cornéennes sont décrites. • L'herpès est la 1ère cause d'érythème polymorphe récurrent. • La sérologie n'est d'aucune utilité pour le diagnostic de la maladie chez le nouveau-né. • Il n'y a pas d'observation de varicelle fœtale après zona maternel. • Dans les contaminations intrafamiliales et en collectivité, l'intensité de la fièvre et de l'éruption des cas secondaires est supérieure à celle du cas index. • Aciclovir : indications limitées. • Valaciclovir (ZELITREX®) : indiqué à partir de 12 ans.

HERPES

JE COCHE

UNE
- **Forme fréquente de primo-infection herpétique de l'enfant : la gingivostomatite.**

DEUX types d'HSV :
- **HSV1**
- **HSV2 : rechercher un abus sexuel.**

TROIS terrains à risque chez l'enfant :
- **Infection périnatale : lésions apparaissent différées entre J5 et J12**
- **Atopique : risque de syndrome de Kaposi-Juliusberg**
- **Immunodéprimé.**

QUATRE indications de l'aciclovir dans les infections à HSV chez l'immunocompétent :
- **Gingivostomatite avant 72 heures d'évolution**
- **Herpès génital**
- **Herpès néonatal**
- **Syndrome de Kaposi-Juliusberg**
- **… et la méningo-encéphalite herpétique bien sûr, non traitée dans ce chapitre.**

VARICELLE

JE COCHE

UNE
- **Lésions vésiculo-croûteuses, d'âges différents et prurigineuses = varicelle.**

JE COCHE

DEUX réflexes :
- **Jamais de talc**
- **Jamais d'anti-inflammatoires non stéroïdiens.**

JE COCHE

TROIS complications :
- **Cutanées (dermo-hypodermite, voire fasciite)**
- **Neurologiques (ataxie, encéphalite).**
- **Respiratoires (pneumopathie virale ou pneumopathie bactérienne de surinfection).**

QUATRE facteurs de risque :
- **Terrain : fœtus, nouveau-né ou immunodéprimé**
- **Age < 1 an ou adolescent**
- **Prise d'AINS**
- **Contamination intrafamiliale.**

JE COCHE

CINQ indications à la vaccination chez l'enfant (systématiquement non recommandée chez le nourrisson) :
- **Tout enfant entre 12 et 18 ans sans antécédents de varicelle**
- **Sujets qui n'ont pas eu la varicelle et qui sont en contact avec un immunodéprimé**
- **Enfants atteints d'une hémopathie maligne ou d'une tumeur solide, à distance d'une chimiothérapie, ainsi que la fratrie**
- **Enfants inscrits sur le programme de greffe d'organe solide**
- **Femme non immunisée en *post-partum* immédiat.**

Les références :

- *ANAES et Société Française de Dermatologie. Conférence de consensus : Prise en charge de l'herpès cutanéo-muqueux chez le sujet immunocompétent (manifestations oculaires exclues) mercredi 7 novembre 2001.*
- *Prise en charge des infections à VZV Med Mal Infect 1998 ; 28 : 1-8.*

UE 6
Item 166

PALUDISME CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Connaître les circonstances imposant la recherche d'un paludisme et les examens complémentaires permettant de confirmer le diagnostic et d'évaluer le retentissement.*
- *Connaître les critères de gravité, les principes de l'hospitalisation.*
- *Connaître le traitement et les principes de la surveillance d'un accès palustre.*
- *Connaître les principes de la prévention antivectorielle et de la protection médicamenteuse.*
- *Accéder aux sources d'information permettant la mise en œuvre des mesures de prophylaxie adaptées.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Prise en charge et prévention du paludisme d'importation à plasmodium falciparum : recommandations pour la pratique clinque SPILF 2007.*

EPIDEMIOLOGIE

- TROIS milliards d'individus sont exposés au risque de contracter un paludisme.
- Plus de 80% sont dus à *P. falciparum et* 10% de ces accès surviennent chez des nourrissons.
- Les enfants de moins de 5 ans sont particulièrement affectés avec 86% des décès.
- Le pic de fréquence se situe entre juillet et septembre.
- Les pays dont proviennent le plus grand nombre de cas pédiatriques sont la Côte d'Ivoire, les Comores, le Cameroun et le Mali.

PHYSIOPATHOLOGIE

- Le paludisme est une maladie parasitaire du sang transmise par les piqûres de moustiques femelles infectées appartenant à l'espèce anophèle, qui s'exprime principalement par de la fièvre.
- Il est dû à CINQ espèces de parasites :
  - *Plasmodium falciparum, Plasmodium vivax, Plasmodium ovale, Plasmodium malariae et Plasmodium knowlesi.*
- Parmi les CINQ espèces, c'est le *Plasmodium falciparum* qui est le plus répandu et responsable de la plupart des formes graves. L'anophèle femelle pique un malade porteur du parasite et va l'inoculer à une tierce personne lors d'une autre piqûre. Chez l'anophèle, le cycle est sexué, avec fécondation des gamétocytes en sporozoïtes. Ceux-ci vont migrer vers le foie (cycle asexué chez l'homme), s'y multiplier avant d'atteindre la circulation sanguine où une 2ème phase de multiplication se produit. Lors de ces cycles érythrocytaires, vont se former les trophozoïtes, les schizontes et les gamétocytes qui seront aspirés par une autre anophèle femelle responsable de la chaîne de transmission.
- *Plasmodium ovale* et *Plasmodium vivax* peuvent être à l'état quiescent dans les hépatocytes et se réactiver (réviviscence) plusieurs mois ou années plus tard.

A. DIAGNOSTIQUER UN PALUDISME

1-Diagnostic positif

a-Diagnostic clinique

- Retour des pays d'outre-mer : en général dans les 2 mois précédents, jusqu'à 3 mois après.
- TROIS signes cliniques initiaux :
  - Fièvre (> 90% des cas)
  - Troubles digestifs : vomissements, douleurs abdominales, diarrhée
  - Céphalées.
- Hépatosplénomégalie dans 10 à 60 % des cas.
- Toux chez le nourrisson en particulier.
- Co-infection associée à rechercher systématiquement.

b-Diagnostic biologique

- Le diagnostic biologique doit pouvoir être effectué dans les 2 heures suivant le prélèvement (prévenir le biologiste au téléphone).
- Test de diagnostic rapide (15 minutes) :
  - Détection par l'antigène HRP-2 : test *Binax-Now* permettant une détection de l'ordre de 10 parasites/µL de sang
  - Ne remplace en aucun cas le diagnostic parasitologique indispensable.
- Certitude diagnostique : présence d'hématozoaires ou trophozoïtes sur le frottis sanguin et la goutte épaisse (pas de gamétocytes)
  - Frottis : technique peu sensible qui détecte à partir de 100 hématies parasitées/µL de sang
  - Goutte épaisse : détecte à partir de seulement 10 à 20 hématies parasitées/µL de sang.
- Anémie souvent modérée
- Thrombopénie sans hyperleucocytose, dans 50% des cas évocatrice du diagnostic
- CRP variable.

2- Diagnostic de gravité

- 10 à 30% de décès dans cette forme grave avec 10% de séquelles neurologiques :
  - Troubles de conscience : somnolence, confusion, prostration, coma
  - Convulsions répétées (> 2/24 heures).
- Ictère clinique ou bilirubine totale > 50 micromol/L.
- Hémorragie clinique.
- Anémie grave < 7 g/dL.
- Détresse respiratoire témoin d'une acidose métabolique (bicarbonates < 15 mmol/L et/ou pH < 7,35) ou plus rarement d'un œdème pulmonaire.
- Collapsus circulatoire et hyperlactatémie > 2,5 mmol/L.
- Acidose, hémoglobinurie macroscopique et/ou insuffisance rénale fonctionnelle.
- Hypoglycémie (< 2,2 mmol/L).
- L'hyperparasitémie isolée chez l'enfant n'est pas un signe de gravité.
- La thrombopénie est un bon signe en faveur du paludisme, mais n'est pas un signe de gravité.

B. TRAITER UN ACCES PALUSTRE CHEZ L'ENFANT

1- Hospitalisation et traitement symptomatique

- Accès palustre même simple chez l'enfant = hospitalisation systématique.
- Accès sévère ou nécessité d'une perfusion de quinine IV = unité de soins intensifs.
- Traitement symptomatique : antipyrétiques.
- ECG avant le traitement et à 12-24 h systématique.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Formes non compliquées de paludisme à *Plasmodium falciparum*

- En première intention : méfloquine, atovaquone-proguanil ou artéméther-luméfantrine.
  - Méfloquine (LARIAM®) à H0 et H12 :
    - × Contre-indications : antécédents de convulsions, troubles neuropsychiatriques, association à du valproate de sodium (DEPAKINE®).
  - Atovaquone-proguanil (MALARONE®), 1 prise 3 jours de suite :
    - × Donner avec le repas ou collation lactée.
  - Artéméther-luméfantrine (RIAMET®) en 6 prises.
- En deuxième intention : halofantrine (seule forme sirop) ou quinine orale.
- Il n'y a pas lieu de reprendre une chimioprophylaxie après un traitement curatif avec n'importe lequel des 5 produits cités, sauf en cas de nouveau séjour en zone d'endémie.
- Surveillance clinique et biologique avec frottis et goutte épaisse à :
  - **J3** (= H 72) : la parasitémie doit être inférieure à 25% de la valeur initiale
  - **J7** : la parasitémie doit être négative, et l'enfant apyrétique en général avant J4
  - **J28** : détection des rechutes tardives.

3- Forme grave

- Artésunate IV de première intention depuis février 2013 : réduction de la mortalité et risque moindre d'hypoglycémie. Prendre le relai *per os* après 3 doses, par un traitement complet d'artéméther-luméfantrine.
- Quinine IV : traitement classique
  - Risque de troubles du rythme cardiaque mortels en cas de surdosage (ECG réguliers)
  - Risque d'hypoglycémie
  - Doser la quininémie si le traitement se prolonge plus de 24 heures
  - Prendre le relai *per os* par un traitement complet d'atovaquone-proguanil.
- Traitement symptomatique du choc, coma et insuffisance rénale si besoin.

4- Paludisme à *Plasmodium ovale, vivax* et *malariæ*

- Chloroquine (NIVAQUINE®).
- Contrôle clinique et parasitologique à 72 heures (+ J7 en cas de positivité à J3) et 1 mois après le traitement.
- Les familles doivent être informées du risque de rechute dans les semaines qui suivent un paludisme traité.

C. METTRE EN ŒUVRE LES MESURES DE PROPHYLAXIE ADAPTEES

1- Méthodes physiques

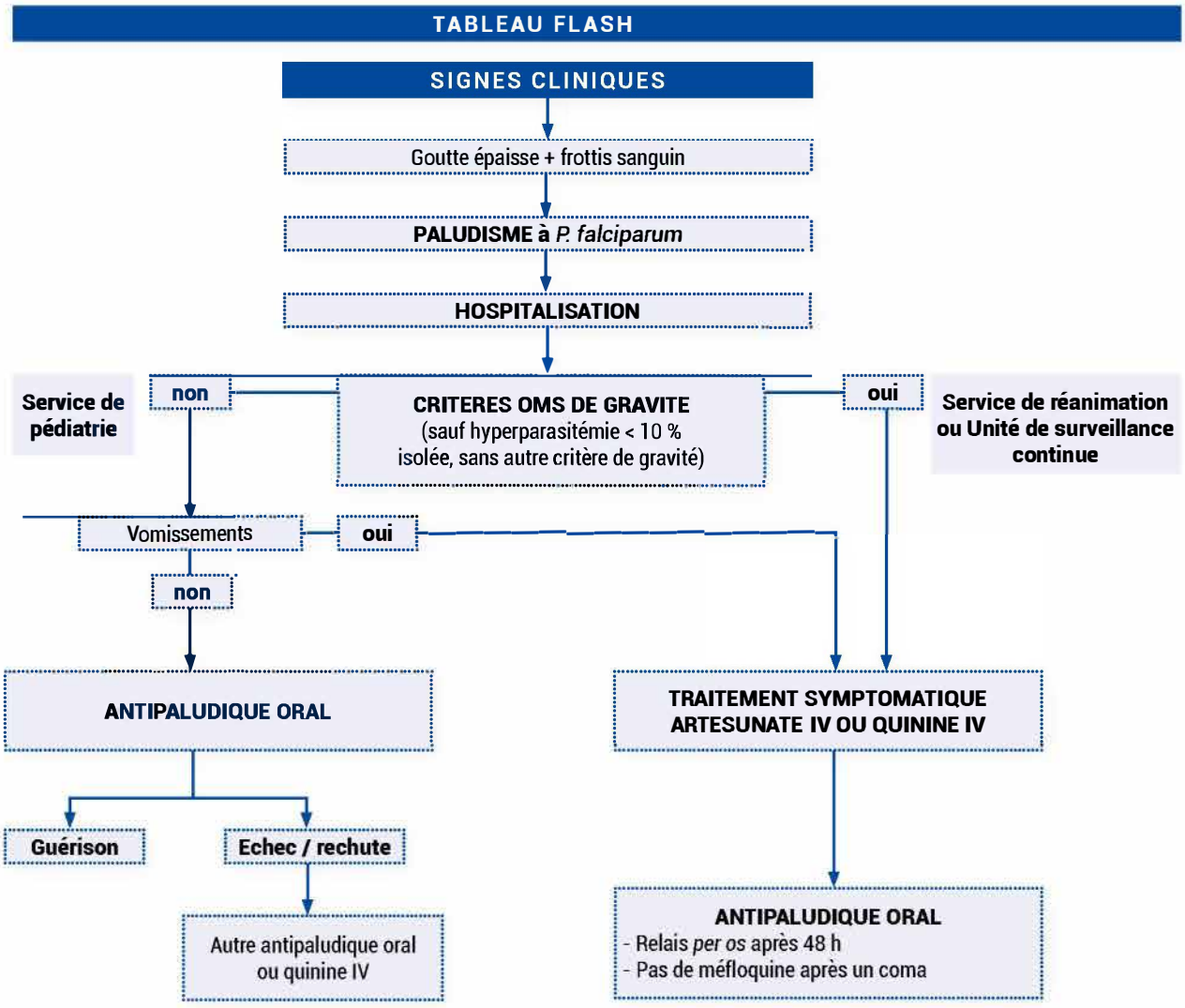
- TROIS mesures de protection anti-vectorielle ont fait la preuve de leur efficacité chez l'enfant :
  - Répulsifs cutanés (insectifuges) :
    - × Age < 6 mois : pas de répulsif cutané (immaturité de la barrière hémato-encéphalique)
    - × Durée d'action limitée par la transpiration (< 3 heures)
    - × Limiter le nombre d'applications : 1 fois/jour si < 30 mois, 2 fois/jour si < 12 ans et 3 fois/jour si > 12 ans
    - × Application sur la plus petite surface de peau découverte et éviter de mettre sur lèvres, paupières, extrémités et zones lésées.
  - Moustiquaire imprégnée de pyréthrinoïdes :
    - × Moustiquaire en bon état, correctement bordée loin du corps de l'enfant.
  - Port de vêtements longs et imprégnés de perméthrine.

- Mesures de prévention hors paludisme :
  - Hydratation suffisante
  - Protection solaire
  - Eviter les baignades en eau douce
  - Eviter la marche pieds nus
  - Eviter le contact avec les animaux.

2-Chimioprophylaxie

- Aucun médicament ne prévient le paludisme avec une sécurité absolue.
- Pays du groupe 1 : chloroquine.
- Pays du groupe 2 : chloroquine associée à proguanil.
- Pays du groupe 3 : 3 molécules utilisables : la méfloquine, l'atovaquone-proguanil et la doxycycline contre-indiquée chez l'enfant en dessous de 8 ans.
- Les durées de traitement sont identiques à l'adulte.
- En cas d'allaitement d'un nourrisson, il conviendra de vérifier que la mère ne prend plus de chimioprophylaxie à base de doxycycline.
- En cas de traitement curatif d'un enfant impaludé au retour d'une zone d'endémie, il n'est pas utile de reprendre la chimioprophylaxie après ce traitement.

3-Mise à jour du calendrier vaccinal adapté à la destination, avant le départ



Antipaludique oral :
1re intention : méfloquine, atovaquone-proguanil, artéméther-luméfantrine
2e intention : halofantrine, quinine

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

JE COCHE

- **Tests rapides possibles (sur carton par exemple en forêt).**
- **Toute fièvre au retour (jusqu'à 3 mois) d'un pays d'endémie palustre doit être considérée comme un paludisme jusqu'à preuve du contraire.**
- **Le résultat du frottis sanguin à la recherche de paludisme doit être récupéré dans les 2 heures.**

JE COCHE

- **Signes de gravité de haut en bas :**
  - **Cerveau : convulsions répétées, conscience altérée**
  - **Yeux : ictère**
  - **Nez : hémorragie clinique**
  - **Peau : pâleur (anémie)**
  - **Respiratoire : toute défaillance**
  - **Circulatoire : toute défaillance, hyperlactatémie**
  - **Rein : hémoglobinurie, acidose, insuffisance rénale**
  - **Doigts : hypoglycémie.**

JE COCHE

- **Accès palustre chez l'enfant : pas de traitement ambulatoire.**
- **TROIS traitements dans les accès simples : méfloquine, atovaquone-proguanil ou artéméther-luméfantrine.**
- Artésunate IV ou **Quinine IV si forme grave.**

Les références :

- *Traitement de la fièvre AFFSAPS 2007.*
- *Prise en charge et prévention du paludisme d'importation à plasmodium falciparum : recommandations pour la pratique clinique SPILF 2007.*
- *Pathologies du voyage ? Maladies mondiales réemmergentes. BEH 17 mai 2011.*
- *Place de l'artésunate injectable dans le traitement du paludisme grave chez l'adulte et l'enfant. Commission spécialisée en maladies transmissibles, comite des maladies liées aux voyages et des maladies d'importation HCSP février 2013.*

UE 3
Item 48

PATHOLOGIE GENITO-SCROTALE CHEZ LE GARÇON

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer un phimosis, une torsion du cordon spermatique, une hydrocèle, une cryptorchidie.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

INTRODUCTION

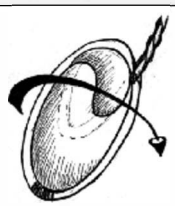
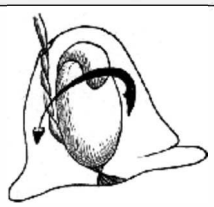
- Toute douleur aiguë testiculaire d'installation brutale est une torsion du cordon spermatique, jusqu'à preuve du contraire. « Une orchidotomie blanche est préférable à un testicule noir ». L'intervention doit donc être réalisée en urgence, sans avoir besoin d'un quelconque examen complémentaire.
- Si la douleur est d'installation progressive, il faut, outre une torsion, évoquer une orchi-épididymite en cas de contexte infectieux ou une torsion de l'hydatide sessile en l'absence de fièvre.
- Une tuméfaction scrotale indolore fait rechercher une anomalie de fermeture du canal péritonéo-vaginal : hernie, kyste du cordon (cf. item 286) ou hydrocèle. Une douleur associée à une masse ou une induration testiculaire doit alerter et faire craindre une tumeur testiculaire ou une hernie inguinale étranglée selon le contexte.
- Le phimosis est un orifice préputial trop étroit qu'il faut respecter. En effet, le décalottage peut se compliquer d'un paraphimosis où le prépuce fait un garrot sur un pénis strangulé. La balanite en est la complication infectieuse.
- L'examen des testicules est toujours bilatéral et comparatif. La cryptorchidie correspond à un testicule non descendu avant l'âge de 1 an. Il convient d'opérer toutes les cryptorchidies entre 12 et 18 mois pour éviter les risques d'infertilité et de cancer ultérieur.

ADAGES ET DOGMES

- Ne jamais décalotter un prépuce, laisser la nature faire…
- Toute bourse douloureuse est une torsion du cordon spermatique, jusqu'à preuve du contraire.
- Urgence chirurgicale : 6 heures pour sauver le testicule.
- « Une orchidotomie blanche est préférable à un testicule noir ».

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- La torsion du cordon spermatique est souvent simplement appelée torsion testiculaire. La torsion des artères vascularisant le testicule provoque une ischémie puis une nécrose en 6 heures.
- Il en existe 2 formes : celle du nouveau-né où la torsion se fait au moment de la migration du testicule dans les bourses et celle de l'adolescent sur un testicule déjà en place.
  - Forme anatomique du nouveau-né, torsion toujours supra-vaginale :
    - C'est l'ensemble épididymo-testiculaire, avec son enveloppe vaginale, qui se tord autour de l'axe du cordon spermatique.
  - Forme anatomique de l'adolescent, torsion intra-vaginale :
    - Torsion à l'intérieur de la vaginale autour du pédicule spermatique. Elle n'est possible qu'en cas d'insertion anormalement haute de la vaginale, laissant l'ensemble épididymo-testiculaire libre dans la vaginale, en « battant de cloche ». Le caractère habituellement bilatéral de cette anomalie justifie, en cas de torsion, la fixation du testicule controlatéral.

Nouveau-né	Adolescent
	
Torsion supra-vaginale du nouveau-né à droite	**Torsion intra-vaginale de l'enfant à gauche**
Le sens de la torsion se fait généralement de dehors en dedans, en direction du raphé médian.	

Editions VG ©

PHIMOSIS

1. DIAGNOSTIQUER UN PHIMOSIS

- L'orifice préputial s'élargit avec le temps et les adhérences balano-préputiales se libèrent progressivement.
- Ce processus est physiologique et il faut le respecter.
- Les décalottages doivent être proscrits car :
  - Manœuvres très douloureuses
  - Manœuvres à l'origine de fissuration du prépuce, pouvant être responsables de phimosis par sclérose
  - Parfois impossibilité de recalotter : paraphimosis.
- Indications opératoires du phimosis congénital :
  - La plupart des phimosis congénitaux régressent. Ceux qui persistent au long cours devront être traités vers l'âge de 5 à 7 ans
  - Le traitement consiste en une posthectomie (circoncision) ou une plastie d'élargissement conservant le prépuce
  - Discussion opératoire en cas d'infection urinaire à répétition (phimosis = présence de germes susceptibles d'être à l'origine d'infections rétrogrades), échec d'un traitement local par dermocorticoïdes pendant 3 mois.


Phimosis

2. SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

1- Paraphimosis

- L'anneau de rétrécissement préputial fait un « garrot » sur le pénis en amont du gland.
- Signes du paraphimosis :
  - Gland décalotté
  - Prépuce rétracté et œdémateux
  - Impossibilité de remettre le prépuce sur le gland.
- Urgence thérapeutique :
  - Compression précautionneuse, douce et prolongée sur le gland puis le repousser vers le bas
  - Réduction sous anesthésie en cas d'échec, voire posthectomie
  - Attitude préventive : ne pas décalotter intempestivement !... Sinon recalotter rapidement.


Paraphimosis

2- Balanite

- Infection de l'espace sous-préputial.
- Terrain favorisant : phimosis ou adhérences balano-préputiales.
- Le diagnostic est clinique :
  - Douleurs lors de la miction
  - Extrémité du pénis œdémateuse, rouge
  - Parfois inflammation également de la base de la verge
  - Ecoulement purulent par l'orifice préputial.
- Le traitement repose sur des « bains de verge » avec des antiseptiques dilués durant quelques jours.


Balanite

TORSION DU CORDON SPERMATIQUE

1. DIAGNOSTIQUER UNE TORSION DU TESTICULE

A. FORME TYPIQUE DE L'ENFANT

1- Clinique

- Pic de fréquence : 12 à 18 ans.
- Anamnèse :
  - Episodes de torsion partielle spontanément résolutifs, pouvant précéder la torsion complète
  - Attention à la fausse notion de traumatisme ! (souvent rapportée à tort)
  - Pas de contage ourlien ni de parotidite.
- Signes fonctionnels :

Douleur scrotale intense (orchialgie)

  - Cette douleur est continue, unilatérale, à début brutal, volontiers nocturne, irradiant vers l'aine et la fosse iliaque, le long du cordon
  - Accompagnée de nausées ou de vomissements
  - Parfois malaise
  - Absence de signe urinaire.
- Examen :
  - Noter l'heure de début : intérêt pronostique
  - Pas d'altération de l'état général, température normale ou fébricule
  - Bourse :
    - Augmentée de volume
    - Rouge
    - Chaude
    - Douloureuse, même après soulèvement de celle-ci (signe de Prehn négatif), contrairement aux orchites ou orchi-épididymites.
  - Testicule :
    - Dur, horizontalisé, voire rétracté à l'anneau inguinal
    - Palpation rarement possible du fait de la douleur, retrouverait un épididyme et un testicule globalement augmentés de volume
    - Lame d'hydrocèle réactionnelle possible
    - Ombilication de la peau au pôle inférieur du testicule
    - Le testicule controlatéral est normal
    - Le réflexe crémastérien est absent
    - Les orifices herniaires sont libres
    - Le toucher rectal est normal.

2- Examens complémentaires

Un dogme : les examens complémentaires sont inutiles, ils retarderaient l'intervention.
« *Appelle le chirurgien, pas le radiologue !* »

- Un bilan systématique : bilan préopératoire en urgence.
- Une dérogation à la règle : suspicion d'une torsion incomplète, avec clinique atypique et négligée depuis quelques jours :
  - Echographie-Doppler :
    - Absence de flux artériel au niveau du cordon, spire de torsion (mais faux positifs possibles)
    - Permet un diagnostic différentiel entre torsion, tumeur et orchi-épididymite.

© Editions Vernazobres-Grego

B. FORMES CLINIQUES ATYPIQUES

- Torsion incomplète de l'enfant :
  - Douleur scrotale spontanément résolutive
  - Testicule normal à l'examen, mais trop mobile
  - Elle impose une orchidopexie bilatérale préventive, si le diagnostic est fait à ce stade.
- Torsion sur testicule ectopique :
  - Douleur abdominale ou inguinale vive
  - Vacuité de la bourse homolatérale
  - Masse douloureuse inflammatoire parfois palpée dans l'aine ou la fosse iliaque.



Torsion du testicule ectopique droit

- Formes tardives de l'enfant : intérêt d'une imagerie :
  - Douleur moins intense, plus lancinante
  - Fébricule
  - Œdème scrotal inflammatoire.
- Enfant pusillanime :
  - Il se plaint, mais n'ose pas avouer la localisation de sa douleur par pudeur
  - Il faut penser à examiner les bourses !
- Torsion anténatale :
  - C'est à la naissance que l'on constate une grosse bourse unilatérale
  - La peau du scrotum en regard est parfois ecchymotique
  - On ne distingue pas le testicule de l'épididyme
  - Le contenu scrotal est dur
  - Le testicule est peu ou pas douloureux
  - Le testicule est nécrosé au moment de la naissance.
- Torsion postnatale :
  - Plus rare que la précédente
  - Elle survient dans les 10 premiers jours de vie
  - Œdème de la bourse non transilluminable
  - Diagnostic à évoquer devant des pleurs inexpliqués
  - Gros testicule rouge et douloureux.





Vue peropératoire

C. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- La torsion de l'hydatide :
  - Principal diagnostic différentiel en pratique
  - L'hydatide testiculaire ou hydatide de Morgagni est un reliquat embryonnaire appendu au pôle supérieur du testicule
  - Sa torsion représente la cause la plus fréquente des douleurs scrotales aiguës du garçon entre 5 et 10 ans
  - Douleur exquise au pôle supérieur du testicule
  - Douleur et signes inflammatoires moindres
  - Tuméfaction bleutée palpable (parfois petit nodule) au pôle supérieur du testicule





Torsion de l'hydatide

- Réflexe crémastérien présent
- Si diagnostic certain :
  - × Traitement anti-inflammatoire non stéroïdien et surveillance.
- Si doute diagnostique :
  - × La conduite à tenir est la même que pour la torsion du cordon spermatique.

- La tumeur du testicule :
  - Une tumeur en poussée peut simuler une torsion incomplète
  - Intérêt de l'échographie testiculaire
  - Intervention impérative par voie inguinale pour éviter toute dissémination locale.
- L'orchite ourlienne :
  - Contexte de parotidite, pancréatite ou méningite ourlienne, uniquement chez l'enfant pubertaire.
- L'orchite du purpura rhumatoïde :
  - Purpura vasculaire déclive, arthralgies, douleur abdominale.
- Appendicite :
  - Diagnostic différentiel de la torsion sur testicule ectopique droit.
- Chez le nouveau-né, l'hématome intra-scrotal :
  - Secondaire à un traumatisme obstétrical
  - Il existe une ecchymose bilatérale des bourses
  - Le testicule est douloureux, bien palpé et de consistance normale.

2. SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

A. SITUATION D'URGENCE

Toute torsion du testicule est une situation d'urgence chirurgicale dans les 6 heures

Le pronostic est fonction de la célérité de la prise en charge :
- Avant 6 heures : les fonctions endocrine et exocrine sont conservées.
- Entre 6 et 12 heures : la fonction exocrine est réduite de moitié.
- Entre 12 et 24 heures : la fonction exocrine est réduite à néant et la fonction endocrine est altérée.

B. PRISE EN CHARGE

- La détorsion manuelle, même si elle peut éviter quelques minutes d'ischémie, n'est pas conseillée. Elle n'est de toute façon possible qu'en cas d'œdème minime et de douleur modérée.

L'intervention s'impose en urgence, après avoir informé les parents et l'enfant de la possibilité d'une orchidectomie et recueilli leur accord par écrit

- Exploration par voie scrotale (scrototomie) :
  - Elle confirme le diagnostic
  - L'intervention consiste en une détorsion suivie d'un réchauffement du cordon et du testicule avec du sérum physiologique tiède
  - On apprécie alors la revascularisation de la glande
  - Le testicule est alors conservé, ou la castration (avec examen anatomopathologique) est décidée si la glande reste noire
  - Possibilité de pose de prothèse ultérieure
  - L'hydatide sessile est excisée systématiquement.
- Orchidopexie :
  - On fixe au septum le ou les testicules (suivant que l'on ait dû ou non se résoudre à une castration)
  - Le testicule controlatéral est fixé dans le même temps opératoire.
- Exploration par voie inguinale dans TROIS situations :
  - Torsions supra-vaginales
  - Torsions sur testicule ectopique
  - Tumeurs testiculaires simulant une torsion.



Nécrose testiculaire

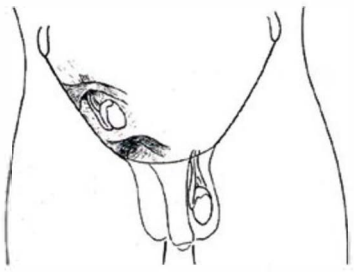
© Editions Vernazobres-Grego

CRYPTORCHIDIE

1. DIAGNOSTIQUER UNE CRYPTORCHIDIE

A. DIAGNOSTIC CLINIQUE

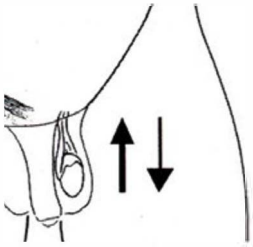
- 0,8% de testicules non descendus à l'âge de 1 an.
- Incidence chez les prématurés : 20 à 30% et chez les enfants à terme : 3 à 5%.
- Au-delà de l'âge de 12 mois, un testicule non descendu ne pourra plus migrer spontanément.
- Le testicule est palpable ailleurs dans environ 80% des cas de testicule non descendu.
- TROIS formes cliniques :
  - Testicule cryptorchide :
    - × Défaut de migration testiculaire, mais le trajet de migration est normal
    - × Le testicule est en permanence hors de la bourse.



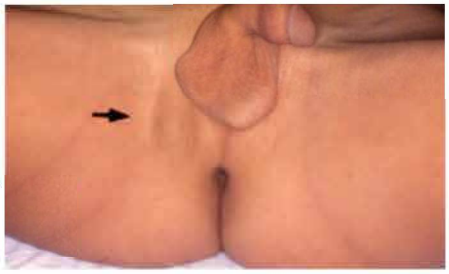


Testicule droit palpé dans l'aine

  - Testicule oscillant :
    - × Apparaît après quelques mois (testicule mobile parfois palpé, parfois non palpé dans les bourses)
    - × L'enfant est examiné dans la position du tailleur
    - × Répéter l'examen ultérieurement en cas de doute entre cryptorchidie et testicule oscillant.
  - Testicule ectopique : migration en dehors de son trajet normal :
    - × En aval de l'orifice inguinal (60%) ou en position abdominale (20%)
    - × Hernie inguinale ou hydrocèle parfois associée.



Testicule oscillant

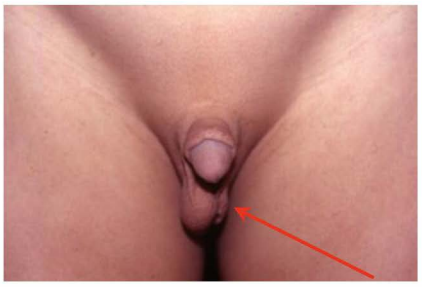


Ectopie, le testicule est au niveau de la flèche

B. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

- Testicule palpable, sans hernie associée ni anomalie des organes génitaux externes : pas de bilan.
- Testicule non palpable :

Exemples de testicules non palpables





  - Parfois l'échographie localise le testicule et guidera le chirurgien. Aucune imagerie ne permettra de localiser formellement le testicule en position intra-abdominale.

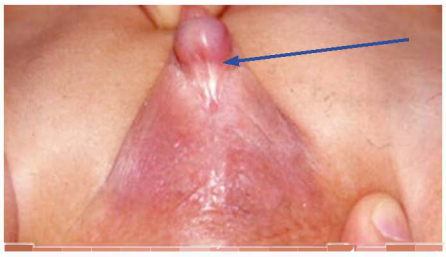
- En cas de 2 testicules non palpables :
  - Recherche d'une anorchidie.

Anorchidie confirmée par le dosage de testostérone



- En cas de testicules non palpables bilatéraux et anomalie génitale :
  - Caryotype et bilan.

Hypospadias, micro-pénis et ectopie bilatérale





2. SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

- UNE seule urgence à redouter : la torsion du testicule cryptorchide.
- DEUX risques à long terme :
  - Risque de cancer du testicule :
    - × Il est 4 à 6 fois plus élevé pour un testicule cryptorchide
    - × L'abaissement du testicule dans le scrotum ne diminue pas ce risque, mais il permettra de faire le diagnostic de cancer à un stade plus précoce.
  - Stérilité :
    - × Après chirurgie, lorsque l'anomalie est unilatérale, le risque d'infertilité ne serait pas nul…
    - × Lorsque l'anomalie est bilatérale, ce risque atteint 50%
    - × La stérilité est d'autant plus fréquente que la cryptorchidie est haute
    - × La fonction endocrine reste normale.
- Plus d'indication au traitement hormonal.
- Répéter les examens pour s'assurer qu'il ne s'agit pas d'un testicule oscillant qui justifie une abstention thérapeutique et une surveillance jusqu'à la puberté (risque d'ectopie secondaire ou acquise).

Le traitement est chirurgical entre 12 et 18 mois.

© Editions Vernazobres-Grego

HYDROCELE VAGINALE

1. DIAGNOSTIQUER UNE HYDROCELE VAGINALE

- Collection liquidienne péri-testiculaire intra-vaginale.
- Elle est presque toujours communicante avec le sac péritonéal chez l'enfant (cf. item 286). Le sac péritonéo-vaginal évolue souvent vers l'obturation spontanée durant les 1ères années de vie, entraînant la disparition de l'hydrocèle.
- 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. L'hydrocèle peut être tendue et gêner la palpation du testicule.
- L'hydrocèle peut être intermittente, favorisée par une virose.
- DEUX pièges :
  - Dans un contexte douloureux, il faut évoquer une torsion du cordon spermatique
  - L'hydrocèle peut être réactionnelle à une lésion tumorale testiculaire.
- La transillumination confirme le caractère liquidien de l'épanchement vaginal avec un volume d'hydrocèle variable d'un jour à l'autre.







Transillumination – hydrocèle

2. PRISE EN CHARGE

- Il est logique d'attendre l'âge de 18 mois et de n'opérer qu'en cas d'évolution insuffisamment favorable (ligature du canal péritonéo-vaginal).
- L'intervention peut également être proposée en cas de gêne importante ou de pathologie herniaire associée.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Grosse bourse douloureuse = chirurgie en urgence. • Nécessité absolue de prévenir les parents du risque d'orchidectomie. **INADMISSIBLE** • Examens complémentaires pour la torsion du testicule = 0. Ils retarderaient le chirurgien pour rien. • Décalotter un phimosis = 0. Risque de paraphimosis ! • Donner des hCG pour faire descendre les testicules = 0. Toute cryptorchidie doit être opérée.	• L'orchidopexie controlatérale préventive est systématique lors d'une torsion d'un côté. • Devant cryptorchidie : risque relatif augmenté de cancer du testicule, même après abaissement : auto-surveillance à vie indispensable. • Attention aux associations malformatives : hydrocèle et hernie, cryptorchidie et hypospadias, etc. • DEUX pièges de l'hydrocèle : – Dans un contexte douloureux, il faut évoquer une torsion du cordon spermatique – L'hydrocèle peut être réactionnelle à une lésion tumorale testiculaire.

PHIMOSIS

JE COCHE

Respecter le phimosis (pas de décalottage) :

- UNE **complication mécanique : le paraphimosis**
- UNE **complication infectieuse locale : la balanite**
- UNE **complication infectieuse générale : susceptibilité aux infections urinaires.**

TORSION DU TESTICULE

JE COCHE

UN doute → **intervention pour ne pas occulter une torsion.**

JE COCHE

DEUX règles diagnostiques :

- **Grosse bourse douloureuse**
- **Pas d'examen d'imagerie.**

JE COCHE

TROIS diagnostics différentiels :

- **Torsion d'hydatide**
- **Tumeur testiculaire**
- **Orchite.**

JE COCHE

QUATRE règles de traitement :

- **Voie scrotale**
- **Traitement chirurgical dans les 6 heures**
- **Nécessité absolue d'autorisation écrite des parents d'opérer après information sur les risques d'orchidectomie**
- **Orchidopexie bilatérale.**

CRYPTORCHIDIE

JE COCHE

- **Examen des testicules toujours bilatéral et comparatif.**
- **Différencier 3 types : testicule cryptorchide, oscillant ou ectopique.**
- **Pas de bilan, sauf si 2 testicules non palpés ou anomalies génitales associées.**
- **Traitement chirurgical entre 12 et 18 mois.**

HYDROCELE

JE COCHE

- **Tuméfaction liquidienne indolore transilluminable.**
- TROIS indications opératoires **: hydrocèles volumineuses et invalidantes, persistance après 5 ans, association à une pathologie herniaire.**

Les références :

- *L. Even et al, Torsion du cordon spermatique chez l'enfant : impact du mode de consultation sur le délai de prise en charge et le taux d'orchidectomie Arch, Ped 2013; 20: 364-368.*

UE 8
Items 256 & 258

PROTEINURIE ET SYNDROME NEPHROTIQUE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

Protéinurie et syndrome néphrotique chez l'enfant :

- *Devant la découverte d'une protéinurie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*
- *Devant un syndrome néphrotique chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents. Argumenter les principes du traitement symptomatique et de la surveillance du syndrome néphrotique et de ses complications.*

Néphropathie glomérulaire :

- *Diagnostiquer une néphropathie glomérulaire.*
- *Connaître les néphropathies glomérulaires les plus fréquentes (syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes, glomérulopathie extra-membraneuse, néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA, glomérulonéphrites rapidement progressives), leurs étiologies et les principes de leurs traitements.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Guide HAS 2008 : Syndrome Néphrotique Idiopathique (SNI) de l'enfant. PNDS actualisation avril 2016.*

INTRODUCTION

- Le diagnostic de protéinurie est suspecté par une bandelette urinaire, par exemple lors d'un dépistage systématique recommandé en médecine scolaire (à l'entrée du CP ou du collège), ou le plus souvent devant l'apparition d'œdèmes. La 1ère étape est de confirmer cette protéinurie et de la quantifier. Ensuite, il convient de différencier une protéinurie intermittente, sans œdème, orthostatique, à l'effort ou durant une fièvre, d'une protéinurie permanente.
- Devant une protéinurie, un 1er bilan associant la recherche d'une hématurie microscopique, protidémie totale, albuminémie, dosage du C3 et du C4, évaluation du débit de filtration glomérulaire et ionogramme sanguin permettra d'en orienter l'étiologie.
- Le syndrome néphrotique, défini biologiquement par une hypo-albuminémie < 30 g/L et une protéinurie > 50 mg/kg/jour ou > 200 mg/mmol de créatinine urinaire sur un échantillon, a une cause glomérulaire. La principale cause de syndrome néphrotique chez l'enfant est le syndrome néphrotique idiopathique.
- Le SNI représente 90% des cas de syndrome néphrotique chez l'enfant âgé de 1 à 10 ans. Nous ne traiterons donc pas dans ce chapitre les autres causes de syndrome néphrotique.
- Le SNI est un syndrome néphrotique isolé, c'est-à dire sans HTA, ni hématurie macroscopique, ni insuffisance rénale. Sa définition est biologique et ne requiert pas de ponction-biopsie rénale de 1 à 10 ans. Une corticothérapie est alors débutée, sans preuve histologique.
- Le SNI peut se compliquer d'hypovolémie, de désordres hydro-électrolytiques, d'infections et de thrombose lors des poussées. La complication la plus fréquente est la récidive, nécessitant des traitements par corticoïdes et/ou immunosuppresseurs à répétition responsables de complications iatrogènes.
- Le SNI est donc une maladie chronique, le plus souvent cortico-dépendant, impliquant les parents et les enfants dans la compliance thérapeutique et la surveillance clinique.

ADAGES ET DOGMES

- Vaccination systématique contre le pneumocoque tu feras.
- Pas de vaccin vivant lors d'un SNI sous corticoïdes.
- Prévenir les accidents thromboemboliques tu n'oublieras pas.
- Eliminer une péritonite tu t'attacheras.
- Une surveillance systématique rapprochée pendant au moins 6 mois tu réaliseras.
- SNI en poussée = enfant immunodéprimé.
- Toute fièvre lors du SNI impose la recherche d'un sepsis : péritonite, méningite, pneumopathie, voire septicémie.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Il existe une protéinurie physiologique qui ne doit pas dépasser 150 mg/24 heures.
- La mesure clinique de la protéinurie est faite par la bandelette urinaire (ALBUSTIX®) qui donne un résultat semi-quantitatif : négative, traces, de + à +++++. L'équivalent de ++ est approximativement 1 g/l et +++ = 3 g/L.
- Le syndrome néphrotique est défini biologiquement par une hypoalbuminémie < 30 g/L et une protéinurie > 50 mg/kg/jour ou > 200 mg/mmol de créatinine urinaire sur un échantillon. L'hypoprotidémie < 60 g/L n'est plus requise comme critère diagnostique.
- Le SNI est :
  - Isolé ou pur :
    - Absence d'hématurie macroscopique (parfois microscopique dans 80% des cas)
    - Absence d'hypertension artérielle dans 80% des cas
    - Absence d'insuffisance rénale organique dans 99% des cas.
    - Pour être pur il faut une absence de ces éléments obligatoirement
  - Primitif : absence de signes extra-rénaux, et examens complémentaires au moindre doute (éliminant d'autres types de glomérulopathie) :
    - Dosage du complément C3, C4, CH50 normal (contrairement à la glomérulonéphrite post-streptococcique ou glomérulonéphrite chronique à début aiguë)
    - Négativité des anticorps antinucléaires (lupus)
    - Négativité de la sérologie VHB et VHC (glomérulonéphrite extra-membraneuse).
    - Ces deux derniers dosages ne font normalement pas partie du bilan initial.
- Le SNI (autrefois appelé néphrose lipoïdique) est donc isolé et primitif. Il est qualifié classiquement d'impur s'il y a une hématurie, une HTA et/ou une insuffisance rénale qui persistent.

2- Physiopathologie du SNI

- Le SNI est la conséquence d'une maladie systémique focalisée au rein. Un facteur plasmatique circulant mal identifié (conséquence d'une dysfonction lymphocytaire T et B) altère le complexe podocytes-membrane basale glomérulaire. Cette altération fonctionnelle de la barrière glomérulaire sans atteinte organique n'est pas visible en microscopie optique où le glomérule apparaît normal. C'est en microscopie électronique qu'est visible la fusion des pieds des podocytes (lésions glomérulaires minimes ou LGM). Cela a pour conséquence une perte des charges négatives de la membrane basale glomérulaire empêchant en temps normal la fuite d'albumine qui est également chargée négativement. Il en découle une protéinurie composée essentiellement d'albumine.
- Cette fuite urinaire va entraîner d'autres molécules : antithrombine III (protéine anticoagulante), protéines transporteuses (« thyroxin binding protein », « cortisol binding protein », lipoprotéine HDL). Au contraire, par compensation, d'autres vont être synthétisées en excès : protéines de la coagulation (I, V, VII, VIII, X) responsables d'une hypercoagulabilité, lipoprotéines LDL et VLDL à l'origine de l'hypercholestérolémie, triglycérides, alpha-2-globulines. Une hyponatrémie de dilution est habituelle.

© Editions Vernazobres-Grego

PROTEINURIE

1. DECOUVERTE D'UNE PROTEINURIE

- Découverte parfois fortuite chez l'enfant ou devant des œdèmes.
- Le dépistage par Bandelette Urinaire (BU) est non obligatoire mais recommandé à 6 et 11 ans (entrée au CP et au collège).
- QUATRE causes à une bandelette faussement positive :
  - Urines concentrées (donc faux négatif si urines diluées)
  - Hématurie macroscopique
  - Urines contenant de la chlorhexidine ou un ammonium quaternaire
  - Urines à pH > 8.
- Une confirmation est donc nécessaire par mesure de la protéinurie des 24 heures ou protéinurie/créatininurie sur un échantillon (normale < 0,02 g/mmol).
- Bilan minimum avec 5 examens d'orientation devant une protéinurie confirmée :
  - Protidémie et albuminémie
  - Hématurie
  - Leucocyturie
  - Dosage du complément
  - Evaluation de la fonction rénale.
  - Ionogramme sanguin.

2. PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

A. PROTEINURIES ISOLEES ET INTERMITTENTES DE BON PRONOSTIC

- Protéinurie orthostatique : très fréquente notamment chez l'adolescent, disparaît sur les urines prélevées en décubitus strict avant le lever : iECN2016
  - Attention, toute protéinurie permanente est accrue par l'orthostatisme. Une protéinurie orthostatique peut être l'expression débutante d'une autre pathologie et peut être le signe d'une glomérulopathie débutante imposant donc un suivi prolongé jusqu'à disparition de la protéinurie.
- Protéinurie intermittente, déclenchée par l'effort : non influencée par la position, BU : protéines < ++, disparition en moins de 48 heures (attention, il s'agit souvent d'une néphropathie *a minima* ou d'une réduction néphronique donc à surveiller étroitement)
- Protéinurie associée à la fièvre : possible si T° > 38,3°C et BU < ++, disparaissant avec la fièvre.

Dans ces protéinuries, dites physiologiques, il n'y a pas d'œdèmes et l'albumine est toujours normale.

B. LES PROTEINURIES ASSOCIEES A UNE ANOMALIE CLINIQUE ET/OU BIOLOGIQUE

1- Protéinurie au 1er plan

a-Protéinurie + œdèmes = syndrome néphrotique idiopathique le plus souvent

- La plus fréquente des causes de protéinurie non physiologique chez l'enfant.
- Le syndrome néphrotique se définit par :
  - **Protéinurie > 50 mg/kg/jour ou** > 0,33 g/mmol de créatinine urinaire sur un échantillon
  - **Hypo-albuminémie < 30 g/L.**

b-Protéinurie et signes systémiques

- Lupus érythémateux aigu disséminé (LEAD) ou autres vascularites
- Lymphome.

2- Protéinurie modérée dans un contexte particulier

a-Protéinurie + hématurie avec ou sans hypertension artérielle

- Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse
- Maladie de Berger : néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA
- Syndrome d'Alport
- Glomérulonéphrite chronique primitive (type précisé par la ponction-biopsie rénale)
- Dans un contexte particulier : vascularites notamment (purpura rhumatoïde, SHU, lupus).

b-Protéinurie + leucocyturie

- Infection urinaire
- Anomalie de l'échographie rénale : hypoplasie rénale, polykystose, uropathie malformative.

c-Protéinuries associées à des anomalies tubulaires ou isolées, mais avec un profil particulier à l'électrophorèse des protéines urinaires ***(non sélectives sur l'albumine)***

- Tubulopathie
- Néphropathies tubulo-interstitielles médicamenteuses, infectieuses, ischémiques ou toxiques
- Les protéinuries tubulaires ont un profil électrophorétique particulier : β2 microglobulinurie.

3. EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

- Bilan minimum : protéinurie des 24 heures ou rapport protéinurie/créatininurie sur un échantillon, ECBU, évaluation du débit de filtration glomérulaire (urémie, créatininémie), protidémie et albuminémie, dosage du complément et Ionogramme sanguin.
- L'échographie rénale et l'électrophorèse des protéines urinaires sont prescrites en deuxième intention dans un contexte évocateur, une fois les pathologies glomérulaires éliminées.
- L'examen le plus important à discuter est la ponction-biopsie rénale. Elle est précédée d'une échographie de repérage, d'un bilan d'hémostase et de la mesure de la tension artérielle.
- Pas de PBR si enfant entre 1 et 10 ans avec syndrome néphrotique isolé sans signes extra-rénaux.

Indications de la ponction-biopsie rénale dans les protéinuries
– Protéinurie < 1 g/24 heures et : × Hématurie et/ou × Insuffisance rénale et/ou × HTA et/ou × Signes systémiques et/ou × Hypocomplémentémie (C3) et/ou × Atteinte extra rénale, congénitale ou acquise. – Protéinurie > 1 g/24 heures sauf SNI isolé chez un enfant entre 1 et 10 ans – SNI et âge < 1 an ou > 11 ans – SNI cortico-résistant.



Œdème des paupières = bandelette urinaire = dépistage néphropathie glomérulaire

© Editions Vernazobres-Grego

SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE (SNI)

EPIDEMIOLOGIE

- Pic de fréquence avant 6 ans (3 garçons/1 fille).
- Déclenchement parfois à l'occasion d'une maladie infectieuse.
- Les syndromes néphrotiques idiopathiques représentent 90% des syndromes néphrotiques de l'enfant.

1. DIAGNOSTIQUER UN SNI

A. ANAMNESE

- Infection ORL ou vaccination dans l'anamnèse récente.
- Terrain allergique associé (25% des cas).
- Calendrier vaccinal (antipneumococcique en particulier).
- Antécédents familiaux de néphropathie ou consanguinité (en particulier si enfant < 1 an : syndrome néphrotique congénital).
- Séjour en pays d'endémie d'anguillulose (attention à la corticothérapie !).

B. CLINIQUE

- Symptomatologie :
  - Apparition brutale d'œdèmes : blancs, mous, indolores, prenant le godet, déclives (paupières le matin et membres inférieurs le soir).
- Examen clinique pour conforter le diagnostic :
  - Bandelette urinaire de dépistage confirmant l'origine glomérulaire des œdèmes (protéines > ++)
  - Chiffrer la prise de poids et mesurer la tension artérielle
  - Examen des organes génitaux externes.
- Examen clinique à la recherche de complications :
  - Troubles hémodynamiques
  - Signes de surcharge : HTA, dyspnée, signes d'OAP
  - Atteinte des séreuses : ascite, épanchement pleural ou péricardique, voire anasarque
  - Hématurie macroscopique et douleur lombaire faisant redouter une thrombose des veines rénales
  - Fièvre faisant craindre un sepsis.
- Examen pour éliminer un diagnostic différentiel :
  - Recherche de signes systémiques évocateurs d'une vascularite ou LEAD (cutanés, articulaires)
  - Recherche de signes évocateurs d'une glomérulonéphrite post-infectieuse (hématurie, HTA, œdème peu intense, infection à streptocoque A 3 semaines auparavant : syndrome néphritique et non néphrotique).



Hydrocèle lors d'un SNI

C. LE DIAGNOSTIC DU SNI EST BIOLOGIQUE

- Protidémie et albuminémie ou électrophorèse des protides.
- Protéinurie des 24 heures ou rapport protéinurie/créatininurie.
- Le diagnostic de syndrome néphrotique repose sur 2 critères biologiques :
  - Protéinurie > 50 mg/kg/jour
  - Hypo-albuminémie < 30 g/L.

2. JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

- Examens systématiques à réaliser, outre BU, protidémie et albuminémie :
  - NFS : hématocrite augmentée et thrombocytose, parfois anémie
  - CRP en cas de suspicion d'infection (facteur déclenchant, complication)
  - Urée sanguine, créatininémie
  - Ionogramme sanguin et urinaire : hypoalbuminémie responsable d'hyponatrémie et d'hypocalcémie
  - ECBU en cas de positivité pour les leucocytes et/ou les nitrites à la bandelette.
    - Une hématurie microscopique est présente dans 20% des cas, et une insuffisance rénale fonctionnelle peut compliquer l'hypovolémie initiale (attention il faut que l'insuffisance rénale soit organique pour parler de SN impur).

- Autres examens selon le contexte :
  - Antithrombine III, fibrinogène et D-dimères en cas de syndrome œdémateux important ou de risque de thrombose (hypovolémie ou infection)
  - Anticorps antinucléaires ou anti-DNA, fractions du complément en cas de signes extra-rénaux ou dans le cas de situation atypique
  - Exploration des anomalies lipidiques en cas de syndrome néphrotique prolongé
  - Echographie rénale en cas de ponction-biopsie rénale.

- Discussion d'une PBR :
  - Chez l'enfant âgé de 1 à 11 ans, la biopsie rénale d'emblée n'est pas justifiée en cas de syndrome néphrotique isolé et corticosensible
  - La corticorésistance justifie la réalisation d'une biopsie rénale
  - Elle est indiquée également en cas d'hématurie macroscopique, d'hypertension artérielle, d'insuffisance rénale (sauf fonctionnelle) ou de signes extra-rénaux. Mais, dans ce cas, il ne s'agit pas d'un SNI.

3. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

QUATRE objectifs :

- Traiter les complications aiguës
- Obtenir une rémission complète du syndrome néphrotique
- Prévenir les rechutes
- Prévenir et traiter les complications à long terme.

© Editions Vernazobres-Grego

A. TRAITER LES COMPLICATIONS AIGUES

1-Infection

- L'excrétion d'immunoglobulines dans les urines fait du SNI un terrain d'immunodépression.

SNI en poussée = enfant immunodéprimé.

- Infection bactérienne : germes encapsulés
  - Le pneumocoque et *E. coli* sont souvent en cause.
  - Toute fièvre lors du SNI impose la recherche d'un sepsis : pneumopathie, péritonite, méningite, voire bactériémie.
  - *A contrario,* sous corticothérapie, la fièvre n'est pas toujours présente lors d'un sepsis.
  - La péritonite du SNI est de traitement uniquement médical.
  - En cas de rechute du syndrome néphrotique contemporaine d'une infection, il faut traiter cette dernière et attendre quelques jours avant de reprendre un traitement corticoïde à doses pleines. La guérison de l'infection suffit parfois à entraîner une rémission.
- Infections virales :
  - Varicelle : il est nécessaire de contrôler le taux des anticorps anti-varicelle et, si le taux n'est pas protecteur, envisager la vaccination dès que la corticothérapie est administrée sur un mode discontinu (1 jour sur 2), chez un enfant en rémission. En cas de contage chez un enfant non protégé, proposer de l'aciclovir *per os* pendant 5 jours.
  - Herpès : en cas de poussée sous corticothérapie ou immunosuppresseur, un traitement par aciclovir *per os* est également préconisé.
- Surveillance clinique de foyers éventuels (ORL, cutanés notamment).
- Mise à jour du calendrier vaccinal, à distance de la phase aiguë (dont grippe, pneumocoque, varicelle indispensable).

2- Complications thromboemboliques

- Troubles de l'hémostase dans les SNI : CINQ phénomènes intriqués :
  - Diminution de l'antithrombine III et protéines S par fuite urinaire
  - Augmentation du fibrinogène et des facteurs V, VII, VIII, X (par synthèse excessive du foie qui produit trop pour essayer de compenser l'hypo-albuminémie)
  - Thrombocytose
  - Hypovolémie, hémoconcentration ou utilisation de diurétiques
  - Alitement et prothèses veineuses.
- Ces thromboses peuvent être profondes : thrombose des membres inférieurs, thrombose des veines rénales, embolie pulmonaire ou sinus cérébraux par exemple.
- C'est une des rares situations en Pédiatrie, avant l'adolescence, où le risque de thrombose existe
- CINQ mesures préventives générales :
  - Mobilisation en évitant le repos au lit
  - Corriger une hypovolémie
  - Eviter les diurétiques si inutiles
  - Proscrire les ponctions artérielles ou de veines profondes
  - Proscrire les cathéters centraux et éviter les perfusions inutiles.
- Traitement anticoagulant :
  - La présence de 1 des 4 anomalies suivantes est un facteur de risque de complications thrombotiques justifiant un traitement anticoagulant :
    - Albuminémie < 20 g/L
    - Fibrinogène > 6 g/L
    - Antithrombine III < 70%
    - D-dimères > 1.000 ng/mL.
  - Une forme clinique sévère avec anasarque est également une indication
  - Il est recommandé initialement de débuter le traitement par AVK en association avec un traitement par héparine de bas poids moléculaire (si DFG > 30 mL/min) jusqu'à obtention de l'INR souhaité. Le taux d'INR doit être maintenu entre 2 et 3 jusqu'à correction du critère ayant motivé le traitement. Une surveillance INR accrue est nécessaire en début de traitement. L'héparine standard (HNF) est inefficace car elle agit par l'intermédiaire de l'antithrombine III, déficiente.

3- Hypovolémie

- La rapidité de constitution d'œdèmes entraîne une inflation du secteur interstitiel au détriment du compartiment intravasculaire. Le risque est augmenté en cas d'utilisation inapproprié de diurétiques.
- Des douleurs abdominales (signe de baisse du débit dans l'artère mésentérique), une asthénie, la tachycardie et le temps de recoloration cutané > 3 secondes sont les 1ers signes.
- La mesure de la TA est capitale car elle peut signer un état de choc décompensé, mais elle peut aussi être élevée dans le cadre de l'atteinte rénale.

4- Désordres hydro-électrolytiques

- Une insuffisance rénale fonctionnelle voire organique peut apparaître. En cas d'inadaptation rénale, peut apparaître une hyperhydratation extracellulaire et intracellulaire avec hyponatrémie. L'osmolarité sanguine est à évaluer pour conclure à une vraie hyponatrémie.
- Une surcharge avec HTA et/ou HTIC (œdème cérébral ou thrombose sinus cérébral) et/ou OAP est alors à redouter.

5- Situations cliniques et thérapeutiques particulières

- En cas de douleurs abdominales, redouter une :
  - Hypovolémie
  - Péritonite bactérienne médicale (pas de traitement chirurgical nécessaire)
  - Thrombose des artères mésentériques
  - Varicelle maligne qui peut débuter sur ce terrain par cette symptomatologie (éruption atypique)
  - Pancréatite ou ascite, plus rarement.
- En cas de protéinurie massive, gros reins et hématurie : redouter une thrombose des veines rénales.
- La pneumopathie est souvent accompagnée d'une pleurésie du fait de l'épanchement des séreuses.
- Rares indications de perfusions d'albumine : hypovolémie symptomatique avec tachycardie et hypotension artérielle.
- Rares indications des diurétiques : utilisés avec prudence en cas d'œdèmes très importants car, en aggravant l'hypovolémie, ils peuvent décompenser un collapsus et exposer aux complications thromboemboliques. Il faut hospitaliser l'enfant et corriger une éventuelle hypovolémie par perfusion d'albumine avant d'utiliser les diurétiques.
- L'hypovolémie est relative ou efficace (hyperhydratation extracellulaire aux dépends du secteur interstitiel) en cas de syndrome œdémateux, à la différence d'une hypovolémie vraie (déshydratation extracellulaire, à risque de thrombose et hypoperfusion si diurétiques mêmes si donnés en cas d'hypovolémie efficace)

B. OBTENIR UNE REMISSION COMPLETE DU SYNDROME NEPHROTIQUE

1- Corticothérapie

- Prednisone pendant 4 semaines (attaque) à 60 mg/m² en 2 prises per os/jour sans dépasser 60 mg/jour, puis discontinuer 1 jour sur 2 et sevrage progressif (entretien-décroissance), pour une durée totale de 4 mois et demi.
- La cortico-sensibilité est définie par une protéinurie inférieure à 3 à 5 mg/kg/jour ou un rapport protéinurie/créatininurie < 0, 02 g/mmol. La protéinurie disparaît généralement entre le 8ème et le 15ème jour de corticothérapie.
- A l'issue des 4 semaines, si échec : 3 perfusions de méthylprednisolone 1 g/1,73 m² IV espacées de 48 heures.
- En cas de persistance du syndrome néphrotique, on parle alors de corticorésistance si absence de rémission à 10 jours de la dernière perfusion IV. Une PBR et un avis spécialisé sont alors requis, pronostic péjoratif à risque d'IRC terminale.
- Attention jamais d'arrêt brutal des corticoïdes si infection : risque d'insuffisance corticotrope et décès

2- Traitement symptomatique

- Restriction sodée (< 1 mmol/kg/jour).
- Traitement adjuvant de la corticothérapie avec calcium et vitamine D.
- Restriction hydrique si hyponatrémie < 120 mmol/L.
- Apports protéiques et caloriques suffisants, en diminuant les glucides d'absorption rapide.
- Reprise rapide de la scolarité et des activités sportives.

© Editions Vernazobres-Grego

C. PREVENIR LES RECHUTES

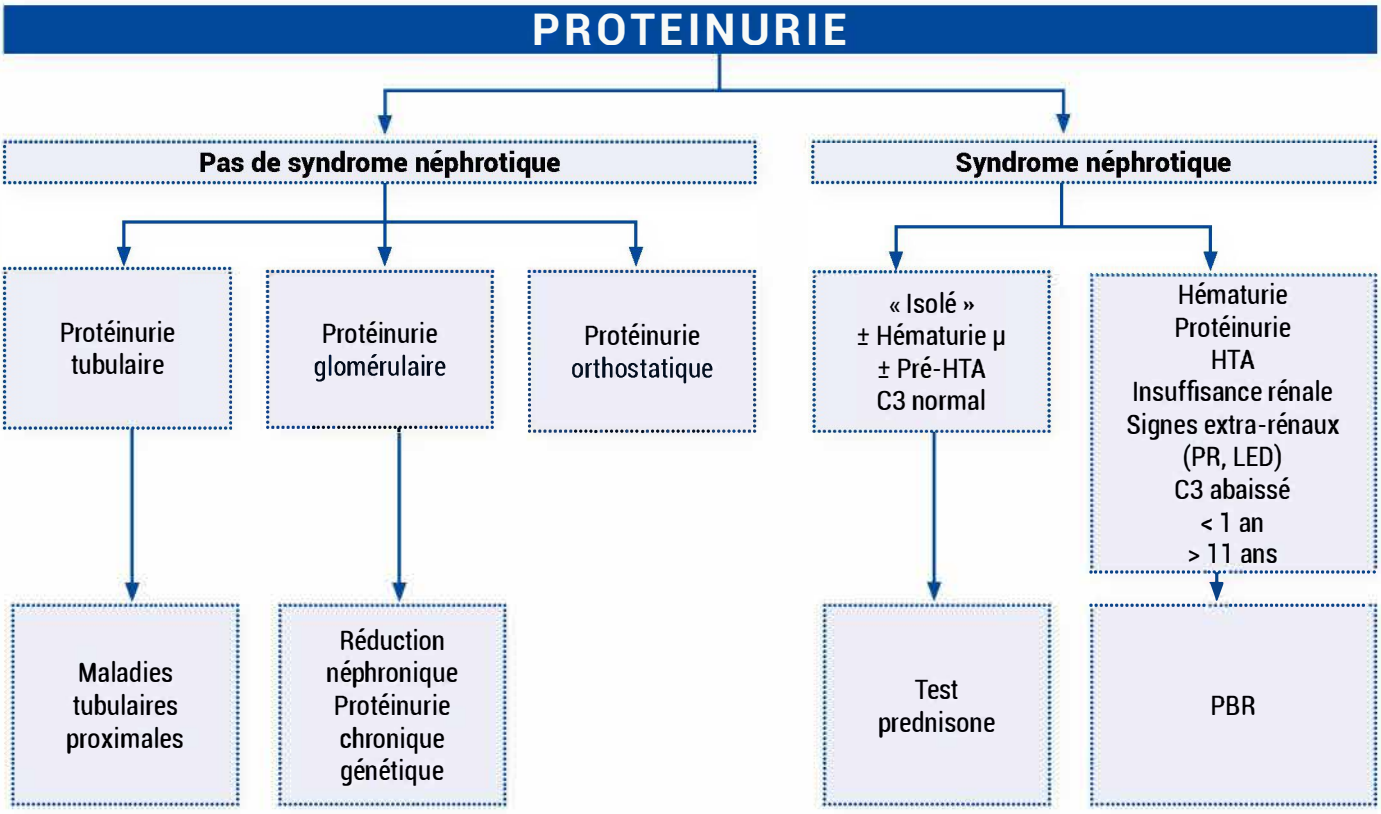
- Profil évolutif :
  - 90% de corticosensibilité et 10% de corticorésistance (la PBR est indiquée dans ce dernier cas)
  - La poussée pourra être unique (20%), mais le plus souvent il existe des rechutes (80%).
- Il faut distinguer DEUX types de rechutes :
  - Les rechutes survenant plus de 3 mois après l'arrêt de la corticothérapie (syndrome néphrotique à rechutes espacées)
  - Les rechutes survenant lors de la décroissance de la corticothérapie ou une rechute dans les 3 mois de l'arrêt (syndrome néphrotique corticodépendant).
- Les protocoles de traitement sont différents en cas de rechute.

D. PREVENIR ET TRAITER LES COMPLICATIONS A LONG TERME

- Il peut apparaître des complications si la corticothérapie est prolongée et importante :
  - Ralentissement de la croissance staturale, amyotrophie fréquente (et régime hyperprotéique déconseillé car risque d'aggravation de la maladie rénale)
  - Vergetures
  - Cataracte
  - Ostéoporose
  - Diabète
  - Troubles psychiques.
- Il faut alors envisager le recours à d'autres traitements immunosuppresseurs.
- La protéinurie massive et prolongée peut induire 4 complications :
  - Hypothyroïdie (élimination de la TBG)
  - Anémie hypochrome (perte de transferrine)
  - Anomalie du bilan lipidique et donc risque athéromateux
  - Dénutrition.

4. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

- L'annonce du diagnostic doit être faite comme pour une maladie chronique sévère.
- Une prise en charge à 100% (ALD 19) est instaurée, avec PAI si régime sans sel (pour la cantine).
- Les objectifs sont multiples :
  - Redouter la non-observance (la moitié des malades !) : s'assurer que les mesures hygiéno-diététiques, le but du traitement et l'importance de sa durée ont été bien compris
  - Encadrer étroitement les parents pour une observance optimale : consultations régulières, éducation thérapeutique, livret de suivi des bandelettes urinaires et des doses des traitements
  - Respecter la qualité de vie : maintien d'une scolarité normale privilégié, pratique d'une activité physique régulière adaptée à l'état clinique, en réduisant au maximum les facteurs allergisants
  - Vérifier la tolérance du traitement et dépister la survenue des complications iatrogènes
  - Surveiller la survenue des rechutes ou de complications du syndrome néphrotique
  - Veiller au respect du calendrier vaccinal (en contre-indiquant les vaccins à virus vivants pendant la phase d'attaque du traitement ou lors des rechutes). La vaccination contre le pneumocoque est impérative et celle contre la grippe doit être encouragée chaque année par voie injectable.
  - Assurer la continuité des soins lors du passage à l'âge adulte.
- Examens de suivi :
  - Surveillance clinique : évolution de la courbe pondérale et staturale, de la tension artérielle.
  - Surveillance régulière des urines par bandelettes au domicile : 2 à 3 fois par semaine pendant la poussée, au moins 1 fois par semaine ensuite, pendant toute la durée du traitement.
  - En cas de bandelettes urinaires négatives et en l'absence de circonstances particulières (surveillance de traitements médicamenteux ou complications), les examens biologiques sanguins ne sont pas justifiés.
  - En cas de protéinurie persistante, surveillance biologique (au moins tous les 3 mois) : créatininémie, ionogramme sanguin, albuminémie, EAL, protéinurie des 24 heures, créatininurie, ECBU clinico-radiologique avec taille/3 mois, vergetures, IMC, densité osseuse, cataracte/an.



ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Œdème = bandelette urinaire. **INADMISSIBLE** • PBR systématique dans syndrome néphrotique = 0. Pas de PBR si SNI entre 1 et 10 ans.	• Dans les protéinuries, dites physiologiques, il n'y a pas d'œdème et l'albumine est toujours normale. • protéinurie/créatininurie : normale < 0,02 g/mmol, SNI > 0,2 g/mmol…attention à un 0 près ! • Dans SNI, rapport protéinurie/créatininurie > 0,2 g/mmol ou > 2 g/g ou > 200 mg/mmol. • Lors d'une SNI, passer à côté d'une infection sans fièvre (car masquée par les corticoïdes) ou d'une péritonite dont le ventre « de bois » est masqué par l'ascite. • Oublier de mesurer la TA… ça change tout dans le dossier. • Perfuser de l'albumine…on la retrouvera dans les urines. Elle n'est indiquée qu'en cas d'hypovolémie inquiétante ou présence d'œdème retentissant sur les fonctions vitales. • En cas d'œdèmes massifs du SNI, ne perfuser des diurétiques que si cela est indispensable et toujours avec de l'albumine. Les diurétiques peuvent être responsable de complications thromboembolique en cas d'hypovolémie.

© Editions Vernazobres-Grego

PROTEINURIE

DECOUVERTE D'UNE PROTEINURIE

JE COCHE

Œdèmes = bandelette urinaire = recherche de protéinurie.

PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

JE COCHE

- **TROIS types de protéinuries isolées, intermittentes dite physiologiques.**
- **Protéinurie orthostatique, d'effort ou associée à la fièvre.**
- **Protéinurie supérieure à 1 g/24 heures avec œdème = maladie glomérulaire.**
- **Protéinuries tubulaires avec b2 microglobulinurie : toujours < 1 g/24h.**
- **Protéinurie + leucocyturie : infection urinaire ou malformations (rares).**

SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE (SNI)

DIAGNOSTIQUER UN SNI

JE COCHE

Le diagnostic de syndrome néphrotique repose sur DEUX critères biologiques :

- **Protéinurie > 50 mg/kg/jour ou rapport protéinurie/créatininurie > 0,2 g/mmol.**
- **Hypoalbuminémie < 30 g/L.**

TRAITER LES COMPLICATIONS AIGUES

JE COCHE

QUATRE complications aiguës :

- **Infection bactérienne ou virale**
- **Complications thrombo-emboliques**
- **Hypovolémie**
- **Désordres hydro-électrolytiques.**

OBTENIR UNE REMISSION COMPLETE DU SYNDROME NEPHROTIQUE

JE COCHE

Traitement du SNI : corticothérapie

- **Hospitalisation pour traiter la 1ère poussée et les complications.**
- **Il est nécessaire de traiter une infection avant de débuter la corticothérapie.**

PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

JE COCHE

- **ALD 19.**
- **Evolution par poussée et rechute dans 80% des cas.**

Les références :

- *HAS 2008 syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare.*

UE 8
Item 261

INSUFFISANCE RENALE CHRONIQUE

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Définir le stade d'une maladie rénale chronique.*
- *Connaître les facteurs de progression des maladies rénales chroniques et les mesures thérapeutiques adaptées.*
- *Diagnostiquer les complications des maladies rénales chroniques et connaître le principe de leur traitement.*
- *Expliquer les modalités des traitements de suppléance de l'insuffisance rénale terminale.*

INTRODUCTION

- L'insuffisance rénale chronique, ou maladie rénale chronique, est liée à une réduction progressive du nombre de néphrons fonctionnels.
- Selon le stade de l'altération de la fonction rénale, il existe ou non une diminution de la filtration glomérulaire.
- Le pronostic est marqué par le risque d'insuffisance rénale terminale, avec une surmortalité ultérieure cardiovasculaire.

1. STADES DE LA MALADIE RENALE CHRONIQUE

- Valeur normale du débit de filtration glomérulaire (DFG) : entre 90 et 110 mL/minute/1,73 m^2.
- Calcul du DFG :
  - Formule de Schwartz = 0,413 x TAILLE (cm)/CREAT (µmol/L)
  - Formule CKID2 à partir de 4 paramètres : taille, créatinine, urée et cystatine C dans le sang.
- Classification des stades d'évolution de la maladie rénale chronique, d'après les recommandations HAS 2012.

STADE	DFG (ML/MINUTE/1,73 M^2)	DEFINITION
1	≥ 90	Maladie rénale chronique avec DFG normal
2	entre 60 et 89	Maladie rénale chronique avec DFG légèrement diminué sans insuffisance rénale
3	Entre 30 et 59	Insuffisance rénale chronique modérée
4	Entre 15 et 29	Insuffisance rénale chronique sévère
5	< 15	Insuffisance rénale chronique terminale

- Traitement indispensable dès le stade 2.

Editions VG ©

2. PRINCIPALES CAUSES

Maladies congénitales	• Malformation rénale • Polykystose • Syndrome d'Alport
Maladies acquises	• Maladie de Berger • Néphropathie lupique • Syndrome hémolytique et urémique (SHU) • Diabète • Drépanocytose • HTA • Syndrome métabolique • Dysmaturité avec hypotrophie néonatale

3. FACTEURS DE PROGRESSION DE L'IRC

TROIS facteurs principaux :
- HTA
- Protéinurie
- Médicaments néphrotoxiques.

4. COMPLICATIONS DE L'IRC

	COMPLICATIONS	DEPISTAGE	PRISE EN CHARGE
Cardiovasculaire	• HTA (valeur au 50ème percentile avec respect > 25ème percentile sous traitement)	• Mesure de la TA à l'aide d'abaques	• Inhibiteur de l'angioconvertase • Inhibiteur du récepteur AT1 et de l'angiotensine 2 • Respecter une hausse de la créatininémie jusqu'à 25% maximum sous traitement
Rénale	• Protéinurie (objectif < 0,5 g/L)	• Microalbuminurie confirmée à > 3 mg/mmol de créatininurie à 3 reprises sur au moins 3 mois	
Hématologique	• Anémie normochrome, normocytaire, arégénérative	• NFS, réticulocytes • Bilan martial • Vitamine B12, folates	• Corriger une carence martiale • Corriger une carence vitaminique B12, folates • +/- Erythropoïétine (EPO) si Hb < 11 g/dL après correction d'une carence martiale
	• Thrombopathie	• Allongement du temps de saignement • TP, TCA normaux	• Desmopressine (MINIRIN®) : si geste invasif, chirurgie

Troubles minéraux et osseux	• Hyperphosphatémie	• Bilan phosphocalcique : calcium, phosphate, phosphatases alcalines, PTH, 25-OH-vitamine D	• Apport calcique adapté • Correction d'une carence en vitamine D native après correction de l'hyperphosphatémie • Restriction des apports alimentaires en phosphore • Chélateurs du phosphore non calciques (sevelamer, lanthanum)
Troubles hydro-électrolytiques et métaboliques	• Acidose métabolique • Elévation du cholestérol et des triglycérides • Hyperuricémie	• Dosage des bicarbonates (objectif > 25 mmol/L) • Bilan lipidique • Uricémie annuelle	• Discuter statines • Discuter allopurinol • Eviter médicaments néphrotoxiques
Troubles de la croissance	• Surveillance des courbes de croissance • Croissance menacée par : – Acidose métabolique – Déshydratation extracellulaire et déplétion sodée – Carence en IgF1 et hormone de croissance	• IgF1 • Ionogramme sanguin et urinaire	• Contrôle de l'hydratation extracellulaire • Equilibre acido-basique • Hormone de croissance
Endocrinologie	• Diabète	• Annuellement : – Glycémie à jeun – Bandelette urinaire – HbA1C	

5. TRAITEMENT DE SUPPLEANCE

- Arrêt des traitements néphrotoxiques.
- Prise en charge à 100%.
- Suivi multidisciplinaire.
- SI DFG ≤ 10-15 mL/minute/1,73 m^2
- Traitement de suppléance :
  - Epuration extra-rénale extracorporelle périodique : hémodialyse
  - Epuration extra-rénale intracorporelle chronique : dialyse péritonéale
  - Transplantation rénale (priorité nationale des mineurs receveurs).

Les références :

- *Becherucci F et al. Chronic kidney disease in children. Clin Kidney J. 2016; 9:583-91*
- *Emma Allain-Launayhttp://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0755498211003800 - cor0005', Gwénaëlle Roussey-Kesler. Insuffisance rénale chronique de l'enfant La Presse Médicale 2011 ; 40 :1028–1036*

© Editions Vernazobres-Grego

UE 8
Item 257

HEMATURIE

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

1. HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

A. DIAGNOSTIC POSITIF

- Diagnostic à l'ECBU ou HLM (numération des éléments figurés urinaires) : > 5 000 hématies/mL ou > 5 hématies/mm^3.
- Elle peut être microscopique. Elle devient macroscopique si > 500 000 hématies/mL.

B. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS : LES FAUSSES HEMATURIES

- Cristaux d'urate (orangé, fréquent chez le nouveau-né).
- Médicaments : rifampicine.
- Aliments : betterave, colorants alimentaires.
- Saignements génitaux (vulvo-vaginite, abus sexuel, corps étranger, 1ères règles) ou anaux.
- Hémoglobinurie, myoglobinurie.

C. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

	ORIGINE UROLOGIQUE	ORIGINE GLOMERULAIRE
Couleur de l'hématurie	• Rouge • Présence de caillots	• Coca-Cola® • Bouillon salé
Chronologie	• Variable : initiale, terminale, totale	• Totale
Durée	• 1 miction	• > 24-48 heures
Sédiment urinaire	• Absence de protéinurie (sauf si hématurie macroscopique)	• Protéinurie • Cylindres hématiques
Signes accompagnateurs	• Dysurie • Colique néphrétique • Douleur abdominale • Masse abdominale	• Infection ORL • HTA • Œdèmes • Purpura
Diagnostics à évoquer	• Infection urinaire • Lithiase • Néphroblastome • Malformation urinaire • Bilharziose urinaire • Tuberculose vésicale	• Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse • Purpura rhumatoïde, maladie de Berger • Lupus érythémateux disséminé • Glomérulonéphrite membrano-prolifération • Syndrome d'Alport • Drépanocytose (nécrose papillaire)

2. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Indispensables :
  - ECBU
  - Echographie abdomino-pelvienne.
- Selon le contexte :
  - Ionogramme sanguin, urée, créatininémie
  - Protéinurie
  - C3, C4, CH50
  - NFS, plaquettes
  - Dosage des IgA totales (maladie de Berger)
  - Calciurie et rapport calcium/créatinine urinaire
  - ASP, uroscanner, cystoscopie
  - La ponction-biopsie rénale est parfois discutée dans les causes glomérulaires.

Les références :

- *M. Fila, C. Amouroux, D. Morin. Conduite à tenir devant une hématurie. Pas à pas. Elsevier Masson 2016. http://pap-pediatrie.com/hematologie/hematurie-microscopique et http://pap-pediatrie.com/hematologie/hematurie-macroscopique.*

UE 4
Item 98

CEPHALEE AIGUE ET CHRONIQUE DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*
- *Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*

1. DIAGNOSTIQUER UNE CEPHALEE AIGUE ET UNE CEPHALEE CHRONIQUE

Le diagnostic des céphalées est un diagnostic d'interrogatoire.

A. CEPHALEES AIGUES OU CHRONIQUES

Céphalées aiguës	Céphalées chroniques
• Cause infectieuse générale • Causes locales : rhino-sinusite (> 6-7 ans), caries, otite • Traumatique • Méningite • HTA • Crise d'épilepsie • Hypoglycémie • Intoxication au CO ou au plomb.	• Céphalées récurrentes primaires (95% des céphalées) : – Migraine – Céphalées de tension – Céphalées mixtes possibles (de tension + migraine) : 18% des cas – Algie vasculaire de la face. • Céphalées secondaires d'intensité progressive : – Hypertension intracrânienne – Causes ophtalmologiques.

B. QUATRE TYPES DE CEPHALEES CHRONIQUES PRIMAIRES

1- Migraine

Au moins 5 crises répondant aux critères suivants : critères IHS adaptés à l'enfant

- Crise de durée de 1 à 48 heures.
- Durant la céphalée, au moins 1 des caractéristiques suivantes :
  - Nausée ou vomissement
  - Photophobie ou phonophobie.
- La céphalée présente au moins 2 des caractéristiques suivantes :
  - Localisation unilatérale, mais pouvant être bilatérale : fronto-temporale
  - Caractère pulsatile
  - Intensité modérée ou sévère
  - Aggravation par l'activité physique de routine.
- Exclusion d'une maladie organique pouvant être la cause des céphalées.
- Aura possible : scotome, phosphène, paresthésies par exemple.

Critères différents de l'adulte car :

- Durée plus courte : 1 à 48 heures
- Localisation bilatérale le plus souvent
- Troubles digestifs prédominants
- Pâleur inaugurale fréquente.

Terrain :

- Antécédents familiaux dans 80% des cas.
- Facteurs déclenchants caractéristiques.

Editions VG ©

2- TROIS syndromes périodiques de l'enfance équivalents (ou annonciateurs) de migraine

- Vertige paroxystique bénin : accès brusque de vertige sévère de résolution spontanée
- Migraine abdominale : douleurs abdominales avec 2 des signes suivants : pâleur, perte d'appétit, vomissements, nausées
- Vomissements cycliques : accès périodiques et stéréotypés de vomissements intenses de 1 à 5 jours.

3- Céphalées de tension

- Adolescent le plus souvent.
- Au moins 10 crises :
  - D'une durée de 30 minutes à 7 jours
  - Absence des 2 caractéristiques suivantes : nausées ou vomissements, phono ou photophobie
  - Sans signes associés ni aura.
- Exposé à des stress, conflits intrafamiliaux ou difficultés scolaires.
- Intensité légère ou modérée.
- Localisation occipitale, bilatérale.
- Sensation de striction le long des muscles du cou, non pulsatile.
- Aucune aggravation par l'activité physique.
- Exclusion par l'anamnèse, l'examen clinique et éventuellement un examen complémentaire d'une cause organique.

4- Algies vasculaires de la face, exceptionnelles chez l'enfant

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

A. SITUATIONS D'URGENCE

- Signes d'hypertension intracrânienne.
- Syndrome cérébelleux.
- Modification du comportement.
- Convulsions.

B. PLANIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Si l'examen neurologique est normal, il n'y a pas d'indication à une imagerie cérébrale en routine.
- Imagerie cérébrale si :
  - Enfant < 6 ans
  - Anomalies neurologiques quel qu'en soit le type (convulsions ou syndrome cérébelleux en particulier)
  - Signes d'hypertension intracrânienne
  - Crises migraineuses de plus en plus fréquentes, complexes ou atypiques
  - Modifications importantes du comportement ou difficulté d'apprentissage
  - Cassure de la courbe de taille : craniopharyngiome ?
- Investigations orientées selon le contexte : PL, glycémie, urée sanguine, bilan septique, dosage de CO, plombémie, examen ophtalmologique.

3. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

1- Traitement étiologique des céphalées aiguës ou chroniques si possible

2- Traitement de la migraine

- Traitement de la crise :
  - L'ibuprofène doit être privilégié en traitement de crise de migraine (pas de céphalée de tension)
  - Paracétamol : traitement de crise souvent efficace
  - Sumatriptan nasal en 2ème intention à partir de 12 ans
  - Pas d'opioïdes (faibles et forts) en traitement de crise.
- Traitement de fond :
  - Indiqué si au moins 1 crise de migraine par semaine, ou altérant la qualité de vie.
- Traitements non médicamenteux :
  - Eviction des facteurs déclenchants
  - Apprentissage et pratique de la relaxation ou de l'autohypnose
  - Gestion des problèmes personnels, familiaux, sommeil.
- Aucune recommandation pour le traitement médicamenteux de fond de la migraine de l'enfant. La flunarizine (SIBELIUM®) peut toutefois être prescrite.

Les références :

- *Lanteri Minet et al. Prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. Revue neurologique 2013 ; 169 : 14-29*
- *Prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant : aspects cliniques et économiques ANAES octobre 2002.*

© Editions Vernazobres-Grego

UE 11
Item 332

INTOXICATIONS ACCIDENTELLES CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer une intoxication par les psychotropes, les médicaments cardiotropes, le monoxyde de carbone et l'alcool.*
- *Connaître l'épidémiologie des intoxications chez l'enfant.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière.*

1. DEFINITION

- L'intoxication accidentelle par des substances toxiques (médicaments, produits ménagers, alcool, cannabis) est un motif relativement fréquent de consultation aux Urgences pédiatriques.
- TROIS principales causes d'accident :
  - 1ère = trauma
  - 2ème = intoxications
  - 3ème = brûlures.
- L'intoxication au monoxyde de carbone : 1ère cause de décès par intoxication (20% d'enfants).
- Contexte :
  - Avant 1 an : manque de surveillance parentale, maltraitance ?
  - Entre 1 et 8 ans : intoxication accidentelle
  - Après 10 ans : intoxication intentionnelle, tentative de suicide.
- Principales intoxications (ordre décroissant) :
  - Médicaments (1ère cause) : 60%
  - Produits ménagers : eau de Javel, caustiques
  - Produits cosmétiques
  - Environnement : monoxyde de carbone.
- L'intoxication accidentelle au cannabis est en nette augmentation. Il faut savoir y penser en cas de coma avec mydriase, sans fièvre.
- Une intoxication involontaire par des substances toxiques doit faire évaluer le contexte familial et social, et faire rappeler aux parents les mesures de prévention pour éviter un nouvel accident.

2. PRINCIPALES INTOXICATIONS Cf. Tableau

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Intoxication supposée = faire un dextro. **INADMISSIBLE** • Faire vomir un enfant lors d'une intoxication = 0. Ne jamais faire boire ni vomir avant avis du centre antipoison.	• Attention aux co-intoxications. • Penser à l'intoxication au cannabis en cas de coma avec mydriase. • Envisager la plus haute dose absorbée. • Tableau d'intoxication cachée : penser au syndrome de Münchhausen. • Intoxication volontaire du grand enfant = tentative d'autolyse = prise en charge psychiatrique.

© Editions Vernazobres-Grego

	SIGNES CLINIQUES	ANTIDOTE	EXAMENS COMPLEMENTAIRES	PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	COMPLICATIONS
PARACETAMOL	Avant H12 : rares ou absents (troubles digestifs). Après H12 : troubles digestifs (vomissements, douleurs abdominales) et neurologiques (troubles de la conscience).	N-acétyl-cystéine (NAC). Pour reconstitution des stocks de glutathion hépatique. Indications systématiques NAC à l'arrivée : • Si intoxication datant de moins de 8 heures • Suspicion dose ingérée > 100 mg/kg • Intoxication poly-médicamenteuse • Signes clinico-biologiques évidents NAC à discuter en fonction de la paracétamolémie : référence à une abaque (nomogramme de Rumack-Matthew).	Bilan hépatique, hémostase, paracétamolémie.	N-acétylcystéine : *per os* en l'absence d'intolérance digestive et de trouble de la conscience. Dose de charge *per os* : 140 mg/kg, relais 70 mg/kg/4 heures pendant 3 jours si intoxication prouvée sur le nomogramme.	Cytolyse hépatique Hépatites fulminantes : < 1%
CO	Neurologiques : céphalées, perte de connaissance, vertiges, ataxie, convulsions, coma. Digestifs : nausées, vomissements. Contexte : • Hiver : chauffage individuel • Salle de bain • Garage • Intoxication collective.	Oxygénothérapie normobare ou hyperbare.	NFS, dosage sanguin d'HbCO ou de CO si possible, gaz du sang, lactates, ionogramme sanguin, transaminases, ECG.	Indication d'oxygénothérapie hyperbare : • Déficit neurologique, troubles de la conscience, perte de connaissance • Ischémie myocardique, troubles du rythme Sinon : oxygénothérapie au masque haute concentration jusqu'à disparition complète des symptômes Réévaluation systématique à 1 mois.	Neurologiques : troubles de la conscience, convulsions. Détresse respiratoire Cardiovasculaires : HTA, ischémie myocardique. Syndrome post-intervallaire : • J2 à J40 • Céphalées • Perte de mémoire • Troubles cognitifs.

UE 11
Item 338

ETAT CONFUSIONNEL ET TROUBLES DE LA CONSCIENCE CHEZ L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière.*

ADAGES ET DOGMES

- L'intoxication induit les confusions :
  - L'intoxication de l'intérieur vers l'extérieur…
  - Elle peut être endogène (acidocétose diabétique ou maladie métabolique) ou exogène (médicaments).
- Trouble de la conscience : traque le traumatisme (maltraitance ?).
- Trouble de la conscience : appelle le réanimateur (ça peut être salvateur !).

DEFINITION

- L'état confusionnel, ou altération des fonctions cognitives et comportementales, est une urgence. Il est le témoin d'une souffrance cérébrale, elle-même susceptible d'être à l'origine de lésions cérébrales surajoutées. Le coma correspond à l'altération prolongée de la conscience, avec abolition des réponses aux stimulations. Il peut être secondaire à un traumatisme, une maladie ou une intoxication.

1. DIAGNOSTIQUER UN ETAT CONFUSIONNEL ET UN TROUBLE DE CONSCIENCE

A. INTERROGATOIRE

- Les antécédents familiaux (consanguinité, maladie métabolique).
- Les antécédents personnels (épilepsie, diabète, insuffisance rénale, insuffisance hépatique, voyage en zone d'endémie palustre, hypertension).
- Les éléments précurseurs (céphalées, vomissements, fièvre, déshydratation, traumatisme, convulsion).
- Les circonstances d'installation (début brutal ou progressif, horaire par rapport aux repas).
- Rechercher une intoxication (médicamenteuse, toxique, CO).

B. EXAMEN CLINIQUE

- Evaluation rapide d'une altération de la conscience : **ABCDN** :

A : Airways : voies aériennes

B : Breathing : respiration (fréquence respiratoire, travail respiratoire, volume courant, oxygénation)

C : Circulation (fréquence cardiaque, pression artérielle, perfusion périphérique, pouls périphériques et centraux, précharge)

D : Dextro

N : Neurologique (convulsions, pupilles, profondeur du coma, score de Glasgow, signes méningés, examen oculomoteur, signes de localisation ou HTIC).

- Score de Glasgow pédiatrique :

Score de Glasgow	Ouverture des yeux	Réponse verbale < 5 ans	Réponse verbale > 5 ans	Réponse motrice
6				Exécute les ordres, mouvements spontanés
5		Babille	Orientée	Réaction orientée
4	Spontanée	Pleurs consolables	Confuse	Rétraction normale à la douleur
3	A l'appel aux bruits	Pleurs persistants	Mots incohérents	Flexion anormale à la douleur
2	A la douleur	Gémissements, râles	Incompréhensible	Extension à la douleur
1	Aucune	Aucune	Aucune	Aucune

C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Biologiques

- Première intention :
  - Glycémie capillaire et veineuse
  - Ionogramme sanguin, fonction rénale
  - Gaz du sang
  - Hémogramme
  - Bandelette urinaire.
- Deuxième intention :
  - Bilan hépatique
  - Ammoniémie, lactate
  - Enzymes pancréatiques et musculaires
  - Bilan phosphocalcique.
- Garder sang et urines (toxiques, opiacés, HbCO, chromatographies des acides aminés plasmatiques et acides organiques urinaires, profil plasmatiques des acylcarnitines).
- Bilan infectieux : CRP, PCT, hémoculture. Frottis sanguin et goutte épaisse si retour de voyage (zone d'endémie palustre).
- Ponction lombaire systématique en cas de fièvre, dès que l'état de l'enfant le permet, après Imagerie si nécessaire.

2- Imagerie

- Scanner cérébral avec et sans injection, en urgence +/- IRM cérébrale selon l'orientation étiologique.
- Doppler transcrânien pour évaluer l'HTIC.
- EEG : en urgence, recherche d'un état de mal épileptique, d'arguments en faveur d'une encéphalite, stade du coma.
- A discuter au cas par cas : fond d'œil : œdème cérébral, hémorragie rétinienne.

D. PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

Traumatisme	• Hématome extra-dural ou sous-dural • Syndrome du bébé secoué.
Infection	• Méningite/Encéphalite bactérienne ou virale (herpétique) • Accès pernicieux palustre.
Troubles métaboliques	• Hypoglycémie • Déshydratation, dysnatrémie • Acidocétose diabétique • Hyper-ammoniémie, maladies héréditaires du métabolisme.

© Editions Vernazobres-Grego

Processus expansif intracrânien	• Tumeur • Hydrocéphalie • Abcès.
Epilepsie	• Etat de mal épileptique.
Anoxie	• Arrêt cardiaque • Maladie du nourrisson • Noyade • Anoxo-ischémie périnatale.

2. PRISE EN CHARGE PRE-HOSPITALIERE ET HOSPITALIERE

A jeun

- Assurer la liberté des voies aériennes (+ immobilisation cervicale si trauma)
- Assurer une oxygénation et une ventilation correctes
- Eviter tout risque de fausse route (vidange gastrique, ± intubation)
- Maintenir une pression artérielle normale et une perfusion correcte (± remplissage sérum physiologique 20 mL/kg ± dopamine)
- Traitement des convulsions, traitement de l'hypertension intracrânienne (ventilation assistée, proclive de la tête 30°, mannitol, restriction hydrique)

Traitement de la cause
Maintenir un bon équilibre hydro-électrolytique, glycémique et nutritionnel

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Coma = dextro + bilan + Imagerie cérébrale. • Ventilation invasive si : – Score de Glasgow < 8 – HTIC – Etat de choc. **INADMISSIBLE** • PL si choc ou signe de localisation = 0.	• Causes VITAMINS : – Vasculaire – Infection – Trauma – A lot of poison – Métabolique – Invagination – Néoplasie – Seizures. • HTIC du nourrisson : – Vomissements – Yeux en coucher de soleil – Bombement de la fontanelle – Disjonction des sutures. • Enfant comateux fébrile : plaquettes, hémostase avant la PL. • Dyspnée de Cheyne-Stokes : atteinte hémisphérique bilatérale ou mésencéphalique supérieur. • Dyspnée de Kussmaul : acidose métabolique. • Alcalose respiratoire : atteinte protubérantielle.

UE 11
item 340

MALAISES DU NOURRISSON ET MORT INATTENDUE DU NOURRISSON

Les objectifs du CNCI pour l'ίECN 2016

- *Diagnostiquer un malaise grave du nourrisson.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*
- *Expliquer la définition de la mort subite du nourrisson, son épidémiologie, les facteurs de risque et de prévention et les principes de la prise en charge de la famille.*

Conférences de consensus ou d'expert

Mort inattendue du nourrisson HAS 2007.

INTRODUCTION

- Le malaise du nourrisson concerne essentiellement des nourrissons de moins de 6 mois et occasionne le plus souvent une consultation aux Urgences. C'est un symptôme qui relève de causes multiples, dont la plupart sont aiguës et bénignes. Ce pronostic, souvent favorable, contraste avec l'anxiété des familles présentes lors de l'accident. Une courte hospitalisation est toujours requise pour évaluer la gravité du malaise, réassurer les parents et mener l'enquête étiologique. Un bilan sera réalisé systématiquement et adapté au contexte. La prise en charge sera orientée selon les causes retrouvées : RGO, apnées obstructives, douleurs aiguës, étiologie neurologique, infection ou intoxication.
- La mort inattendue du nourrisson n'est pas liée au malaise grave. Elle a heureusement diminué depuis les mesures de prévention quant aux facteurs de risque que sont les conditions de couchage des nourrissons sur le ventre avec risque d'enfouissement et le tabagisme passif. Quand ce drame survient, il est indispensable de proposer un accueil adapté aux familles, puis de réaliser un bilan exhaustif. Après avoir établi le certificat de décès, une prise en charge dans un Centre de référence est requise. Une autopsie est toujours demandée, si possible. Après un 1er entretien, suite à une mort inattendue, il est indispensable d'en prévoir un 2ème avec les 2 parents pour accompagner le deuil de la famille.

ADAGES ET DOGMES

Les « équations » du malaise

- Malaise + fièvre = infection sévère.
- Malaise + toux = coqueluche, bronchiolite ou inhalation de corps étranger si âge compatible.
- Malaise + macrocrânie = hématome sous-dural.
- Malaise + « hématomes » ou parents « détachés » par rapport au symptôme = maltraitance ?
- Malaise + RGO = œsophagite ?
- Malaise + rectorragie = invagination intestinale aiguë (IIA), hernie étranglée.
- Malaise avec hypotonie et pâleur chez le nourrisson : IIA, hernie étranglée, HSD, SHU.
- Malaise per-prandial chez un petit nourrisson = fausse route ? allergie alimentaire ? œsophagite ?
- Malaise pendant un jeûne = maladie métabolique.
- Malaise + hiver + chauffage au gaz + contexte familial = intoxication au CO.
- Malaise + bruit respiratoire +/- RGO = arc vasculaire anormal.
- Malaise + souffle cardiaque = cardiopathie.

Editions VG ©

DEFINITION ET TERMINOLOGIE

1- Définition

- Le malaise est un accident inopiné et brutal qui associe, à des degrés divers, modifications de couleur et modifications du tonus. Des troubles hémodynamiques, troubles du comportement, de la conscience ou perte de connaissance, difficultés ou arrêts respiratoires peuvent survenir.

2- Terminologie

- Malaise grave :
  - Chez le nourrisson, le terme de malaise grave est récent, il date d'une quinzaine d'années et a remplacé les anglicismes « near miss sudden infant death syndrome » ou « apparent life-threatening event ». Il désigne la perception par les parents ou l'entourage d'un événement décrit comme « une sensation de mort imminente ». Il est caractérisé, par rapport au malaise « non grave », comme une détresse respiratoire, hémodynamique ou neurologique authentifiée par une équipe médicale, cliniquement et biologiquement (acidose, cytolyse hépatique, lyse musculaire, insuffisance rénale).
- Malaise de l'enfant :
  - Chez l'enfant de plus de 2 ans, les malaises sont inclus dans un cadre nosologique qui correspond à celui de l'adulte.

1. DIAGNOSTIQUER UN MALAISE GRAVE DU NOURRISSON

A. DIAGNOSTIC POSITIF

- Le malaise du nourrisson est un accident brutal et inopiné, durant de quelques secondes à quelques minutes, qui associe de diverses manières :
  - Un changement de coloration (cyanose localisée aux lèvres ou généralisée, pâleur, plus rarement érythrose faciale) : bleu, blanc, rouge
  - Une modification du tonus à type d'hypotonie ou hypertonie.
- Des difficultés ou un arrêt respiratoire (polypnée à apnée), un état de choc, une perte de connaissance pouvant aller jusqu'au coma sont décrits dans les formes les plus sévères.

B. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Les frissons hyperthermiques :
  - Lors du passage de germes dans le sang (bactériémie ou virémie), l'organisme du nourrisson réagit avec des frissons qui se manifestent par des trémulations et/ou des troubles du tonus et/ou une modification de la coloration des extrémités
  - Comme les tremblements, ils cèdent dans la main de l'examinateur, au contraire des myoclonies.
- Les spasmes du sanglot :
  - Phénomène paroxystique fréquent : 5% entre 6 mois et 5 ans. En dehors de ces âges, le diagnostic est à récuser
  - Survenue d'un arrêt respiratoire bref au décours immédiat de pleurs prolongés, frustration ou douleur
  - 2 formes cliniques : malaise blanc ou malaise bleu
  - ECG systématique à faire, qui s'avérera normal
  - Le pronostic est favorable, mais apparition de syncopes plus tard dans 15 à 30% des cas.

C. BILAN

- Un 1er bilan est donc toujours proposé :
  - Pour évaluer la sévérité du malaise :
    - × Glycémie (hyperglycémie de stress ou malaise hypoglycémique ?)
    - × Lactacidémie (acidose ?)
    - × Urée et créatininémie (rein de choc ?)
    - × Transaminasémie (cytolyse de bas débit ?).
  - Pour orienter d'emblée le diagnostic :
    - × NFS, CRP (et/ou PCT), hémocultures (contexte infectieux)
    - × Ionogramme sanguin, glycémie, calcémie (troubles métaboliques ?)
    - × Troponine, ECG (ischémie myocardique ? trouble du rythme ?)
    - × Radiographie de thorax (cardiomégalie ? foyer de la base droite : fausse route ?)
    - × Bandelette urinaire.

- Il sera complété, dans un 2nd temps, de manière non systématique, en fonction du contexte :
  - Recherche de VRS dans les sécrétions nasales en période épidémique de bronchiolite
  - Recherche d'une coqueluche si contexte de toux
  - ECBU si douleurs lombaires associées ou BU positive
  - EEG, +/- PL si contexte neurologique
  - Fond d'œil, imagerie cérébrale si suspicion de maltraitance
  - Holter et évaluation du réflexe oculo-cardiaque (ROC) si anomalies ECG ou récidive de malaise sans cause retrouvée
  - Amoniémie, gaz du sang (maladie métabolique ?)
  - Congélation d'une miction (pour analyse toxicologique et/ou métabolique).

D. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Interrogatoire

- Il convient de se faire décrire parfaitement le malaise. La description se modifie parfois avec le temps, tant la peur a été grande avec l'impression de mort inattendue.
- La lecture du carnet de santé permet de préciser les DIX items suivants :
  - Notion de consanguinité (augmente le risque de maladies métaboliques)
  - Antécédents périnatals, pathologie chronique connue ?
  - Antécédents de syncopes, de malaises ou de mort inattendue dans la fratrie
  - Environnement psychosocial
  - Développement psychomoteur, staturo-pondéral et courbe de périmètre crânien
  - Type d'alimentation
  - Tenue du calendrier vaccinal
  - Existence de signes d'encombrement naso-pharyngé ?
  - Reflux gastro-œsophagien ?
  - Bronchiolites récidivantes, bruits respiratoires ou toux chronique.

2- Examen clinique

- Un nouvel examen clinique complet est mené, dans un 2nd temps, à visée étiologique.
- Au terme de cette étape, l'étiologie peut être suspectée, voire évidente, mais parfois le malaise est isolé.

3- Malaise associé à un contexte

- Il rend l'enquête étiologique plus facile.

a-Malaise et fièvre

- Dans ce contexte, le malaise est symptôme de :
  - × Bactériémie ou virémie
  - × Crise convulsive fébrile
  - × Sepsis sévère.

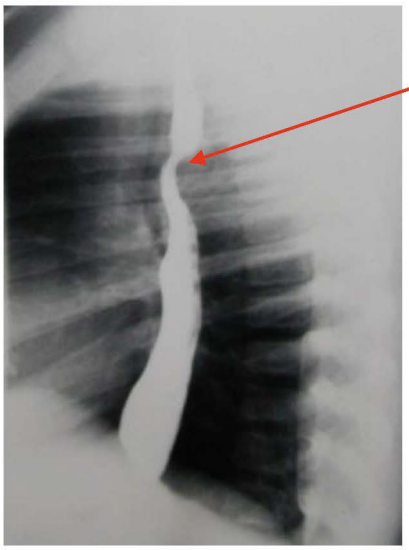
b-Malaise et changement de position

- Reflux gastro-œsophagien. Le RGO devra être confirmé par une pH-métrie.
- Pathologie ORL obstructive (enfouissement facial).
- Corps étranger mobile chez le nourrisson de plus de 9 mois.

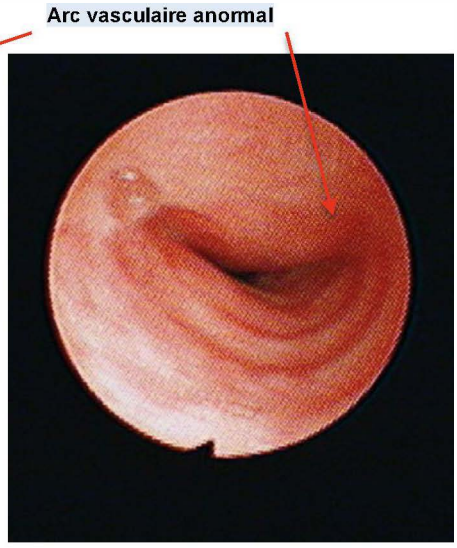
c-Malaise et pathologie respiratoire haute

- Pathologies ORL :
  - × Congénitales : laryngomalacies ou trachéomalacies sévères, angiomes, fistules
  - × Acquises : rhinite obstructive, vomissements aigus avec fausses routes chez un nourrisson < 3 mois remontant jusqu'à la filière nasale et responsables d'obstruction.
- Arc vasculaire anormal : bruits respiratoires isolés avant le malaise (trachéomalacie ou laryngomalacie) volontiers associés avec un RGO. Cette malformation vasculaire, dépistée par un TOGD, n'est responsable de malaise qu'en cas d'obstruction importante, imposant un complément d'exploration par angio-IRM.

© Editions Vernazobres-Grego



Empreinte sur l'œsophage



Rétrécissement du calibre trachéal

- Séquence de Pierre Robin (micro-rétrognathie, glossoptose et fente palatine) expose le nourrisson aux malaises (dysfonctionnement du tronc cérébral).

d-Malaise et signes évoquant une atteinte pulmonaire

- Coqueluche : quintes évocatrices, calendrier vaccinal, notion de contage, auscultation pulmonaire normale.
- Bronchiolite à virus respiratoire syncytial (VRS). En phase d'épidémie hivernale, tout malaise impose la recherche du VRS en immunofluorescence directe dans les sécrétions nasales.
- Inhalation de corps étranger.
- Grippe.
- Adénovirose.

e-Malaise avec hypotonie et pâleur chez le nourrisson

- Invagination intestinale aiguë (IIA).
- Hématome sous-dural (HSD).
- Hernie inguinale étranglée.
- Syndrome hémolytique et urémique (SHU).

f-Malaise d'origine neurologique

- Equivalent convulsif : malaise précédé d'accès myocloniques, d'hypertonie ou d'hypotonie, de mouvements anormaux, de révulsion oculaire ou malaises prolongés avec respiration stertoreuse (phase postcritique).
- L'EEG peut aider au diagnostic, mais il peut être normal après une convulsion.

g-Malaise évoquant des sévices

- Un gros périmètre crânien dans un contexte de malaise impose la pratique d'un scanner à la recherche d'un hématome sous-dural.

« Tout saignement intracrânien sans traumatisme invoqué est une maltraitance, jusqu'à preuve du contraire »

- Le syndrome de Münchhausen par procuration est à évoquer quand les malaises sont associés à des symptômes décrits de manière imprécise par les parents, en cas d'hospitalisations multiples pour malaises graves itératifs, d'autres enfants de la famille décédés de mort inattendue.

h-Malaise et alimentation

- Troubles de la déglutition et/ou fausses routes (nourrisson vorace, médicaments ingérés rapidement par pipette).
- Œsophagite peptique.
- Allergies alimentaires (choc anaphylactique mimant un malaise).

i-Malaise et signes évoquant une cardiopathie

- DEUX étiologies aussi classiques que rares :
  - × Cardiopathie malformative (la tétralogie de Fallot en particulier)
  - × Troubles du rythme : syndrome du QT long ($QT/\sqrt{RR} > 440$ ms), tachycardie supraventriculaire.

j-Malaise et prise de toxique

- Une recherche de toxique dans le sang et les urines est quasi systématique dans les malaises chez le grand nourrisson (« qui touche à tout »).
- Les médicaments peuvent être véhiculés lors de l'allaitement maternel.
- Quand ces malaises sont à répétition, il faut évoquer l'hypothèse d'un syndrome de Münchhausen par procuration.

k-Malaise d'origine métabolique (toxique endogène)

- Dès que l'origine métabolique d'un malaise est suspectée, il convient, lors de la phase aiguë, de réaliser une glycémie et une cétonurie, un bilan hépatique, des gaz du sang, une ammoniémie et un dosage des lactates et de pyruvate, de garder des échantillons de sang et d'urines qui seront envoyés ultérieurement au laboratoire pour examens spécifiques.
- Les anomalies de la bêta-oxydation des acides gras : hypoglycémie, malaise au stress.
- Ces causes métaboliques représentent une cause de malaise grave inférieure à 5%.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE

A. LE MALAISE DU NOURRISSON EST RECENT, L'ENFANT EST ENCORE EN DETRESSE VITALE

- Des gestes de réanimation sont alors pratiqués au plus vite avant un transfert en Unité de soins spécialisés.
- Choc : mise en place d'une voie veineuse ou intra-osseuse, expansion volémique, drogues tonicardiaques.
- Détresse respiratoire : libération des voies aériennes, oxygénothérapie, ventilation au masque et/ou intubation trachéale.
- Hématome sous-dural compressif : ponction sous-durale en urgence.

B. LE MALAISE EST RECENT, MAIS LE NOURRISSON PARAIT INDEMNE : L'ERREUR SERAIT DE NEGLIGER L'EPISODE

- Surveillance étroite : TA, constantes respiratoires (SaO_2), niveau de conscience, température, diurèse.
- Hospitalisation indispensable (appel du SAMU si nourrisson au domicile).

A l'issue de cette évaluation, 2 cas de figure :

- Malaise grave :
  - Détresse respiratoire : irrégularités respiratoires, signe de lutte, Sat O_2 < 90% sous air ambiant, cyanose
  - Troubles hémodynamiques : état de choc compensé ou non, modification de la fréquence cardiaque, insuffisance cardiaque, teint gris
  - Troubles neurologiques : troubles de conscience, signes déficitaires, mouvements anormaux, signes d'HTIC, geignement, bombement de la fontanelle.
- Malaise sans gravité : examens cliniques et paracliniques normaux ou peu perturbés au décours du malaise.

© Editions Vernazobres-Grego

3. PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

A. TOUJOURS ACCOMPAGNER ET SOUTENIR LES PARENTS

- Pour les parents, la gravité du malaise est liée à la hantise de séquelles ou d'une récidive conduisant à la mort subite. Une information précise est indispensable. Il n'y a pas de risque de mort inattendue démontré après un épisode de malaise.
- L'hospitalisation met à distance l'épisode traumatisant et permet de faire le bilan.
- Malaise = traumatisme pour les parents = trouble de stress post-traumatique selon les critères du DSM-V avec symptômes d'intrusion, de reviviscence ou d'évitement et d'émoussement.
- Les mères dans un état d'hyperéveil peuvent être victimes d'un retentissement psychologique, social et professionnel qui peut durer des mois.
- En l'absence de signes de gravité cliniques et biologiques, il est légitime de rassurer avec conviction la famille. Quand le malaise est grave, il faut tenir compte de l'étiologie sous-jacente qui dicte alors le pronostic.
- Le pronostic est parfois péjoratif après un malaise grave. La souffrance cérébrale peut se manifester par un état de mal convulsif post-hypoxique, quelle que soit l'étiologie du malaise.

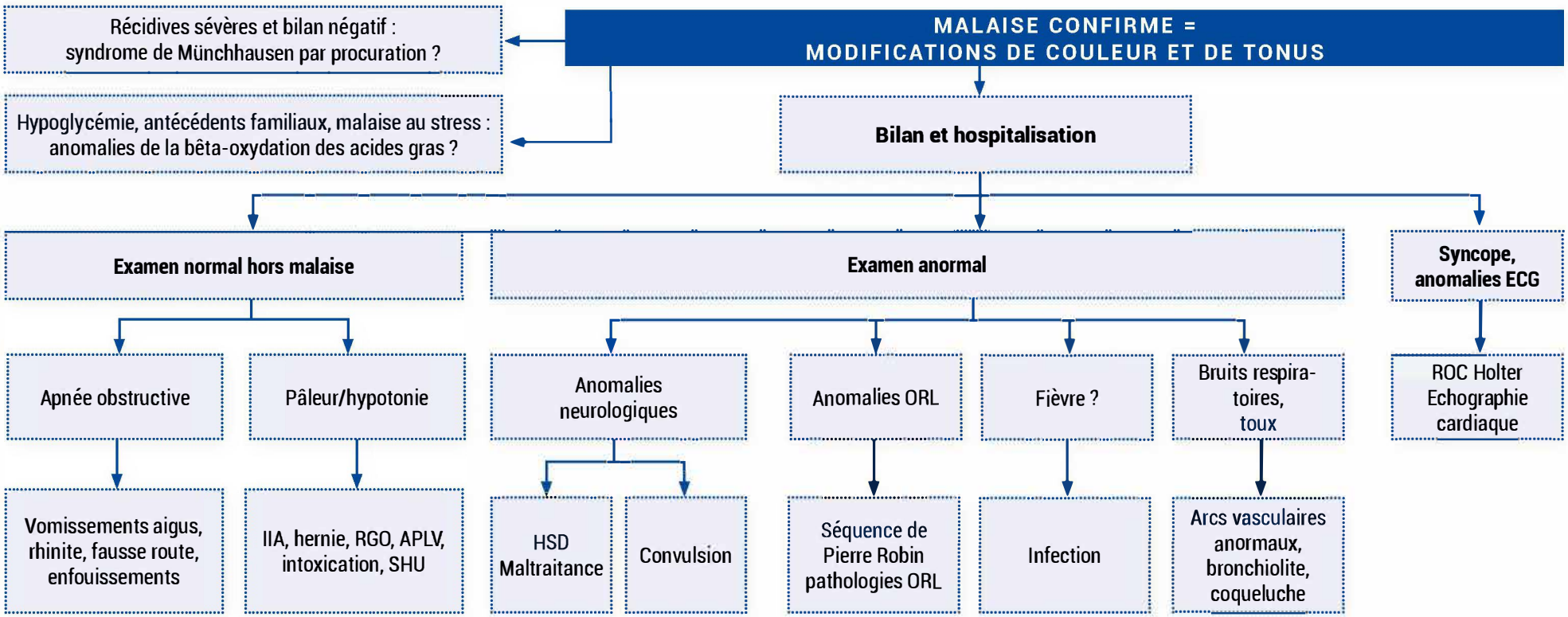
B. SOUVENT ETIOLOGIE BENIGNE

- Le plus souvent, l'impression de gravité sous-tendue par le malaise est vite dissipée.
- Un reflux gastro-œsophagien est parfois au 1er plan. Il est indispensable de prescrire une pH-métrie pour affirmer le diagnostic.
- Dans un contexte infectieux, la résolution rapide du malaise après traitement permet de rassurer l'entourage familial.
- Dans tous les cas, il est indispensable de vérifier les conditions de couchage du nourrisson, ainsi que la bonne compréhension par les parents de l'étiologie du malaise et de son traitement.

C. RAREMENT PRISE EN CHARGE SPECIALISEE

- Malaises d'origine cardiaque : Holter, échographie cardiaque.
- Malaises avec bruit ORL : fibroscopie des voies aériennes supérieures et TOGD.
- Suspicion de sévices : scanner cérébral, EEG, radiographie du squelette, fond d'œil, hémostase, évaluation médico-psychosociale.
- Suspicion d'une origine métabolique : bilan métabolique complet (ammoniémie, rapport lactate/pyruvate, chromatographie des acides aminés et organiques, exploration de la bêta-oxydation des acides gras).

© Editions Vernazobres-Grego



MORT INATTENDUE DU NOURRISSON (MIN)

1. EXPLIQUER LA DEFINITION

- La « mort inattendue du nourrisson » (MIN) est définie comme « une mort survenant brutalement chez un nourrisson alors que rien, dans ses antécédents connus, ne pouvait le laisser prévoir ».
- Le terme mort subite est remplacé par « mort inattendue ».
- Mort inexpliquée = mort inattendue du nourrisson avec enquête étiologique exhaustive négative. Cette enquête comprend une analyse clinique, biologique et anatomopathologique. Si l'autopsie n'a pas été réalisée, il faut garder le terme de mort inattendue et non mort inexpliquée du nourrisson sur le certificat de décès.

2. EPIDEMIOLOGIE

- Fréquence estimée actuelle : 0,57/1 000 naissances, soit 250 cas par an.
- Le couchage systématique des nourrissons en décubitus dorsal a diminué la MIN de 70%.
- Pic de fréquence : entre 2 et 4 mois, 90% surviennent avant 6 mois.
- Prédominance masculine.
- Prédominance hivernale : recrudescence attribuée aux infections saisonnières (respiratoires en particulier).

3. FACTEURS DE RISQUE

A. FACTEURS FAVORISANTS

- TROIS principaux :
  - Position du sommeil à plat ventre : multiplie le risque par 15
  - Conditions de couchage inappropriées : édredon, couette, couverture, matelas mou, chambre surchauffée, sommeil partagé avec les parents *(co-sleeping)*
  - Tabagisme parental.
- QUATRE secondaires :
  - Anciens prématurés
  - Petit poids de naissance
  - Milieux socio-économiques défavorisés, mère jeune, grossesse mal suivie
  - Parents avec antécédents de pathologie psychiatrique.

B. ETIOLOGIE

- Il n'existe pas une cause, mais une sommation de plusieurs facteurs péjoratifs :
  - Infections virales ou bactériennes
  - Hyperthermie brutale
  - Reflux gastro-œsophagien avec fausse route et/ou malaise vagal
  - Apnées obstructives par infection, inflammation ou malformation des voies aériennes supérieures
  - Apnées d'origine centrale
  - Troubles du rythme cardiaque
  - Si récurrence, penser à un homicide, à une maladie neurologique, métabolique ou musculaire héréditaire (mais pas de récurrence familiale dans la majorité des cas)
  - Une maltraitance est retrouvée dans 2% des cas.
- Mort inexpliquée du nourrisson : aucune cause n'est retrouvée.

4. PREVENTION

- Modalités de couchage des nourrissons :
  - Position dorsale = position de sécurité
  - La position sur le côté n'est pas recommandée car instable
  - Pas de sommeil partagé avec les parents ou co-sleeping
  - Literie adaptée : matelas ferme, sans oreiller, sans couverture ni couette.
- Température de la chambre à 19°C.
- Exclusion du tabagisme parental et promotion de l'allaitement maternel.
- Ces recommandations sont consignées dans le carnet de santé.

5. PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE DE LA FAMILLE

A. CONDUITE A TENIR LORS DE L'APPEL TELEPHONIQUE INITIAL

- En cas de suspicion de décès ou de décès avéré d'un nourrisson : alerter immédiatement le médecin régulateur du centre 15 qui enverra immédiatement les secours par SMUR pédiatrique.
- Rechercher par l'interrogatoire si la mort est avérée.
- En cas de doute sur un arrêt cardiaque récent : conseils par téléphone de gestes de secourisme.
- Maintenir un contact téléphonique avec l'appelant jusqu'à l'arrivée des secours.
- Faire préciser les circonstances de l'événement.
- Demander s'il y a des enfants présents (fratrie ou autres enfants), et s'assurer que ces enfants soient éloignés du lieu du drame et pris en charge par un adulte.

B. CONDUITE A TENIR SUR PLACE

- Selon l'état de l'enfant : entreprendre ou non des manœuvres de réanimation et les interrompre dans un délai raisonnable en l'absence de reprise d'activité cardiaque.
- Tenir informés les parents des gestes pratiqués et s'assurer qu'ils ne restent pas seuls :
  - Annoncer le décès aux parents avec respect, tact et empathie
  - Garder sa position de soignant, sans s'identifier aux parents et à l'entourage, dans un endroit calme, de préférence différent de celui où l'enfant a été découvert, en évoquant l'enfant par son prénom (ou en disant « votre enfant »), et en choisissant des mots simples et clairs tels que « mort » ou « décédé »
  - Etre attentif à l'état psychologique des parents et à un risque possible de geste désespéré
  - S'assurer de la prise en charge des autres enfants présents et les rassurer
  - Prendre contact avec le Centre de référence MIN pour organiser le transfert de l'enfant
  - Prévenir le médecin habituel de l'enfant et lui faire préciser les antécédents ou l'histoire médicale récente de l'enfant.
- Entretien avec chacune des personnes présentes et si possible par le même intervenant : guider l'échange en laissant les personnes s'exprimer librement et en étant attentif à d'éventuelles discordances ou incohérences.
- Documents à recueillir : carnet de santé et ordonnances récentes de l'enfant.
- Examiner l'enfant décédé complètement déshabillé (avec les mêmes précautions qu'un enfant vivant) :
  - Poids, taille, PC
  - Prise de température rectale
  - Recherche d'éruptions cutanées, ecchymoses, hématomes ou autres lésions traumatiques, cicatrices
  - Description du siège et de la coloration des lividités éventuelles
  - Estimation de l'étendue de la rigidité
  - Appréciation de la tension des fontanelles
  - Fond d'œil si possible
  - Recherche de signes de déshydratation et/ou de dénutrition sévère.
- Rechercher la possibilité d'une intoxication par un médicament ou tout autre produit et noter sur la « Fiche d'intervention » le nom de ces produits.
- Effectuer un examen détaillé du lieu de découverte (configuration de la pièce, lit de l'enfant ou lit des parents, caractéristiques du lit et qualité de la literie).
- Rechercher la présence d'animaux.
- Rechercher des signes de tabagisme (odeurs, mégots).
- Si possible, faire une mesure ou une estimation de la température ambiante de la pièce, s'informer sur le type de chauffage (si possible, procédure de détection de monoxyde de carbone).

© Editions Vernazobres-Grego

C. ETABLISSEMENT DU CERTIFICAT DE DECES

- Après la survenue du décès, remplir le certificat de décès :
  - Si cause du décès non suspecte : cocher « oui » pour « prélèvements en vue de rechercher la cause du décès ». Le certificat sera remis à la Mairie
  - Si cause suspecte : cocher « oui » pour « obstacle médico-légal ». Le certificat sera remis à l'Autorité judiciaire
  - Dans les 2 cas, il sera rempli le plus précisément possible en mentionnant la cause probable du décès (dans la partie I) et les éventuelles causes associées (dans la partie II)
  - Ne pas remplir la partie concernant l'autopsie (pas encore effectuée à ce stade).
- Un certificat médical de décès complémentaire (formulaire identique au 1er certificat) est à envoyer ultérieurement au Centre d'épidémiologie des MIN (par voie électronique, dès la mise en place de cette certification), en respectant l'anonymat :
  - A compléter après analyse et synthèse des résultats des investigations
  - Afin de mentionner la cause de décès retenue et de compléter la partie « autopsie »
  - Si la cause demeure inexpliquée : mentionner « mort subite inexpliquée ».

D. PRISE EN CHARGE HOSPITALIERE DANS UN CENTRE DE REFERENCE MIN

- Accueil des parents :
  - Leur proposer un temps d'intimité auprès de leur enfant, les aider et les soutenir
  - Les aborder avec une attitude prudente, patiente, compréhensive, respectueuse de leur douleur
  - Compléter les données recueillies initialement et expliquer les suites de la prise en charge.
- Investigations médicales (à mener dès l'arrivée du corps et après accord écrit des parents).
- Examen clinique complet, examens biologiques (mêmes précautions d'asepsie que chez un enfant vivant) et radiologiques :
  - Examens biologiques :
    - DEUX hémocultures faites sur 2 ponctions différentes
    - NFS, plaquettes
    - CRP
    - Ponction lombaire
    - Ionogramme, glycémie, peptide C
    - ECBU par sondage
    - Bactériologie : sur prélèvements nez, pharynx, trachée (si possible après ré-intubation), selles
    - Virologie : IF sur nez, pharynx, trachée (VRS, *influenza, para-influenza,* adénovirus) et PCR (entérovirus), selles
    - Toxicologie : sang, urines, liquide gastrique, bile, cheveux avec racines, chambre antérieure de l'œil prélevés de façon conservatoire
    - Toxiques à rechercher : screening par chromatographie liquide et spectrométrie de masse, et dosages pour éthanol, phénobarbital, paracétamol, salicylés, benzodiazépines, antidépresseurs tricycliques
    - Sérum pour profil des acylcarnitines plasmatiques
    - En cas d'orientations particulières (suspicion de maladie génétique) : culture de peau, recherche génétique de QT long en cas d'antécédents dans la fratrie ou les ascendants proches, prélèvement fait lors du test de Guthrie à la naissance.
  - Examens radiologiques faits et interprétés par un radiologue pédiatre :
    - Crâne : F + P
    - Rachis : F + P
    - Bassin : F
    - QUATRE membres de face
    - Radio thorax
    - Ou bien, si possible, TDM ou IRM corps entier.
  - Imagerie cérébrale : TDM ou IRM
  - Prélèvements à conserver : sang, sérum, LCR et urines congelés :
    - Sang sur papier buvard.
- A ce stade, la situation sera réévaluée avec ces nouveaux éléments et, s'il y a un doute sur l'origine naturelle du décès, le Procureur sera alerté.

E. DEMANDE D'AUTOPSIE MEDICALE

- Tous les frais liés à l'autopsie sont pris en charge par le Centre de référence.
- Il est nécessaire de faire signer l'autorisation, après avoir :
  - Pris le temps d'en expliquer l'intérêt et les modalités
  - Répondu clairement à toutes les questions posées
  - Proposé d'adapter si besoin les modalités en fonction de contraintes culturelles ou religieuses propres à la famille
  - Proposé si besoin un délai de réflexion.
- C'est le seul élément qui pourra affirmer avec certitude le diagnostic de Mort Inexpliquée du Nourrisson.
- En cas de refus des parents :
  - Effectuer une synthèse des données disponibles (cliniques et paracliniques, dont une imagerie cérébrale indispensable dans ce cas) pour apprécier au cas par cas et, si besoin, signalement judiciaire.

F. QUAND ALERTER L'AUTORITE JUDICIAIRE ?

- Sur les lieux du décès, en cas de signes d'emblée évocateurs de maltraitance :
  - Cocher la case « obstacle médico-légal » sur le certificat de décès et alerter immédiatement les Autorités judiciaires (parquet du TGI).
- Pour les autres situations :
  - Evaluation au cas par cas en s'appuyant sur des éléments objectifs, recueillis sur le lieu du décès et/ou issus des 1ères investigations hospitalières
  - En cas de décès alors que l'enfant est confié à un tiers, les explorations *post-mortem* sont indispensables : en cas de refus, contacter le Procureur.
- Confrontation multidisciplinaire permettant d'analyser les informations recueillies :
  - Conclure à une cause de décès et adapter la prise en charge de la famille en conséquence
  - Faire un signalement si des éléments évocateurs d'une origine violente sont retenus à ce stade.
- Les conclusions de cette confrontation seront expliquées aux parents et transmises aux médecins concernés.

G. SUIVI DE LA FAMILLE ET DE L'ENTOURAGE

- Trouble de stress post-traumatique au décours très fréquent :
  - Proposer un soutien psychologique et/ou associatif à la famille
  - Organiser au Centre de référence Mort Inattendue du Nourrisson une confrontation multidisciplinaire pour analyser les éléments du dossier et faire une synthèse diagnostique
  - Prendre en charge la famille et les tiers présents lors du décès : déculpabiliser et respecter la douleur
  - Donner des informations et prévoir de renforcer le suivi en cas de grossesse ultérieure.

Les références :

- *Malaise du nourrisson. Groupe de Pédiatrie générale, mars 2014.*
- *Marc Bellaïche. Malaise du nourrisson : Quelles explorations digestives ? Médecine thérapeutique/ Pédiatrie. 2009;12(2):108-112. doi:10.1684/mtp.2009.0214.*
- *Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans) : HAS février 2007.*
- *INVS 2011 : Les morts inattendues des nourrissons de moins de 2 ans : synthèse.*
- *NIH consensus development conference on infantile apnea and home monitoring, Pediatrics 1987; 79:292-9.*
- *AAP Apnea, SIDS and home monitoring. Pediatrics 2003;111:914-7.*
- *Naud J. Apparent life-threatening events and sudden unexpected death in infancy: Two different entities. Arch Pediatr. 2015;22:1000-4.*
- *Sahewalla R., Gupta D., Kamat D. Apparent life-threatening events: An Overview. Clin Pediatr (Phila). 2016 jan;55(1):5-9. doi: 10.1177/0009922815591890. Epub 2015 june 19.*

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Prévention de la MIN : conditions de couchage appropriées et éviction du tabagisme parental. • MIN : établir un certificat de décès et autopsie médicale à proposer systématiquement. • En cas de suspicion de maltraitance : cocher la case « obstacle médico-légal ». • Malaise : hospitalisation et bilan étiologique. • Malaise du nourrisson avec hypotonie : IIA, hernie, hématome sous-dural à cocher. **INADMISSIBLE** • Coucher un nourrisson sur le ventre = 0. Le risque de mort subite est x par 15. • Evoquer des spasmes du sanglot devant un malaise grave du nourrisson de moins de 3 mois = 0. Ils ne sont à évoquer que chez le grand nourrisson, et pas avant 6 mois.	• Devant tout malaise grave du nourrisson, on doit évoquer une maltraitance. • Après un malaise, il est indispensable d'accompagner des parents toujours inquiets. • Des frissons hyperthermiques peuvent mimer un malaise. • Le RGO et l'hyperactivité vagale ne sont que des facteurs favorisant un malaise, et pas nécessairement une cause. • Après un 1er entretien suite à une mort subite, un 2ème sera toujours prévu, avec les 2 parents, pour accompagner le deuil de la famille et proposer une autopsie. • Le malaise est patriotique : il peut être bleu, blanc ou rouge !

MALAISE GRAVE DU NOURRISSON

DIAGNOSTIQUER UN MALAISE GRAVE

JE COCHE

Malaise = diagnostic clinique.
QUATRE **items pour définir le malaise du nourrisson :**
- **Accident inopiné**
- **Accident brutal**
- **Troubles du TONUS : hypotonie ou hypertonie**
- **Troubles de la COLORATION des téguments : pâleur, ou cyanose, voire érythrose.**

SITUATIONS D'URGENCE

JE COCHE

Malaise grave : TROIS **fonctions à évaluer :**
- **Troubles hémodynamiques**
- **Détresse neurologique**
- **Détresse respiratoire.**

UNE **question à se poser : pronostic vital mis en jeu ?**

PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

JE COCHE

Malaise = bilan initial systématique.
- **NFS, CRP (et/ou PCT), hémocultures**
- **Ionogramme sanguin, glycémie, calcémie**
- **Urée et créatininémie**
- **Transaminasémie**
- **ECG**
- **Radiographie de thorax**
- **BU.**

JE COCHE	
	Le malaise est le symptôme d'une maladie sous-jacente, jusqu'à preuve du contraire. TROIS **causes fréquentes : apnées obstructives, RGO, infection.** TROIS **causes selon le contexte : douleurs aiguës, équivalent convulsif, intoxication.** TROIS **causes rares : cardiopathie, troubles métaboliques, syndrome de Münchhausen par procuration.**

JE COCHE	
	UN **réflexe : hospitalisation systématique.** UNE **nécessité : accompagnement des parents.** UN **bilan complémentaire orienté en fonction du contexte clinique.** UN **traitement étiologique si possible.**

MORT INATTENDUE DU NOURRISSON (MIN)

EXPLIQUER LA DEFINITION

JE COCHE	
	« Une mort survenant brutalement chez un nourrisson alors que rien, dans ses antécédents connus, ne pouvait le laisser prévoir ».

EPIDEMIOLOGIE

JE COCHE	
	• **Pic de fréquence : entre 2 et 4 mois, 90% surviennent avant 6 mois.** • **Prédominance masculine.** • **Prédominance hivernale : recrudescence attribuée aux infections saisonnières.**

FACTEURS DE RISQUE ET DE PREVENTION

JE COCHE	
	TROIS **principes de prévention primaire :** • **Modalités de couchage des nourrissons** • **Température de la chambre à 19°C** • **Exclusion du tabagisme parental.**

PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE DE LA FAMILLE

JE COCHE	
	• **Annonce du décès.** • **Prendre contact avec le Centre de référence.** • **Remplir le certificat de décès.** • **Si suspicion de maltraitance, cocher « oui » pour « obstacle médico-légal ».** • **Enquête exhaustive vaine = MIN.** • **Autopsie médicale à proposer systématiquement dans les 48 heures aux parents lors d'une 2nde consultation.** • **Organiser la prise en charge de la famille à court, moyen et long terme.**

UE
Item 341

CONVULSIONS DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant.*
- *Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière (posologies).*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Houtin et col, Rise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant, conférence de consensus SFRL 2009.*

INTRODUCTION

- Les convulsions représentent la 1ère cause des urgences neurologiques en pédiatrie. C'est une situation extrêmement angoissante pour des parents qui ont eu la sensation de voir mourir leur enfant. Ces convulsions sont soit isolées ou occasionnelles, soit symptôme d'un syndrome épileptique. Parmi les convulsions occasionnelles, se distinguent les convulsions en contexte fébrile et celles survenant sans fièvre. Les convulsions contemporaines d'une épilepsie seront « traitées » dans le chapitre épilepsie (cf. item 103).
- Devant des convulsions en contexte fébrile, l'urgence est de diagnostiquer une méningite avec ou sans encéphalite. Une crise brachio-faciale fera toujours craindre une méningo-encéphalite herpétique. D'autre part, il n'existe pas de méningite avec un examen neurologique normal (cf. item 148).
- Une ponction lombaire doit être réalisée devant un doute sur une infection méningée ou si le nourrisson fébrile est âgé de moins de 1 an (car la méningite doit être évoquée de principe devant toute convulsion avec fièvre à cet âge).
- Les Crises Fébriles (CF) sont la principale cause des convulsions du nourrisson (2 à 5% de la population générale). Elles sont déclenchées par la fièvre, en l'absence d'infection du système nerveux central, survenant en principe chez l'enfant entre 6 mois et 5 ans. Aucun examen complémentaire n'est requis dans la CF dite simple, contrairement à celle qualifiée de complexe. La complication la plus fréquente des CF est la récidive. Le traitement de la crise repose sur du diazépam en intrarectal si la crise se prolonge. Les CF simples sont bénignes, il est donc indispensable de mettre en œuvre les moyens nécessaires pour rassurer l'entourage familial.
- Devant des convulsions sans fièvre, la 1ère question à se poser est : s'agit-il d'une convulsion occasionnelle ou d'une 1ère convulsion d'une maladie épileptique ? Les causes de convulsion occasionnelle sans fièvre sont multiples : métaboliques, toxiques, hypertensives ou traumatiques. L'Hématome Sous-Dural (HSD) est le diagnostic à redouter devant sa gravité et son étiologie potentielle (maltraitance). Aussi, devant toute convulsion sans fièvre chez le nourrisson, il convient de mesurer le périmètre crânien.

ADAGES ET DOGMES

- Dans un HSD, qui a convulsé, reconvulsera.
- Tout HSD, sans contexte traumatique évoqué par les parents impose une enquête à la recherche d'une maltraitance.
- Toute crise convulsive fébrile est une méningite jusqu'à preuve du contraire avant 1 an et après 5 ans.
- Devant une convulsion fébrile avant 1 an, PL tu pratiqueras.
- HSD à suspecter systématiquement devant une convulsion sans fièvre et sans explication métabolique.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Une crise épileptique est une manifestation clinique paroxystique motrice, sensitive, sensorielle ou psychique, accompagnée ou non d'une perte de connaissance, liée à une décharge anormale excessive et hyper-synchrone d'une population plus ou moins étendue de neurones du cortex cérébral.
- Une convulsion est une manifestation motrice, paroxystique et involontaire d'une crise épileptique.
- L'épilepsie est une maladie chronique caractérisée par la survenue répétitive de crises épileptiques.
- Les convulsions occasionnelles sont des convulsions en rapport avec un événement aigu, identifiable (fièvre, métabolique, toxique, traumatique, infectieux...). Elles s'opposent aux crises itératives s'intégrant dans un syndrome épileptique.
- Un type de convulsions occasionnelles est spécifique à la Pédiatrie : la crise fébrile (appelée longtemps crise convulsive hyperthermique). Ce sont des convulsions définies comme « un événement survenant habituellement chez un nourrisson ou un enfant entre 6 mois et 5 ans, associé à de la fièvre, sans signe d'infection intracrânienne ou autre cause définie, à l'exclusion des convulsions avec fièvre survenant chez un enfant ayant déjà présenté des convulsions sans fièvre » (conférence de consensus du National Institute of Health 1980).
- Un examen neurologique anormal et des antécédents familiaux font craindre une évolution vers des crises itératives. Il s'agira donc plus d'une encéphalopathie avec risque d'épilepsie que d'une CFC.
- L'état de mal convulsif se définit comme un état épileptique constant et durable avec altération de la conscience. Il peut s'agir d'une crise unique prolongée ou de crises répétées sans reprise de conscience dans l'intervalle. Classiquement, ce délai était > 30 minutes, puis il s'est raccourci jusqu'à 5 minutes (arguant du fait qu'après 5 minutes de convulsions, les benzodiazépines doivent être utilisées en intraveineux) dans la conférence de consensus SFRL 2009.

2- Physiopathologie

- L'hyperexcitabilité cérébrale liée à l'âge est responsable de CF dont le stimulus est la fièvre.
- Il existe une susceptibilité génétique non encore complétement élucidée. Contrairement à ce qui a été longtemps dit, les CF ne sont pas secondaires à une montée thermique rapide et le traitement antipyrétique systématique ne réduit pas le risque d'apparition des CF de manière très significative.

EPIDEMIOLOGIE

- 3 à 5% des nourrissons sont sujets aux CF.
- 50% des crises convulsives du nourrisson sont des CFS.
- Elles sont maximales à l'âge de 15 à 18 mois. Il existe une discrète prédominance masculine.
- Le risque de 1ère CF est accru à 15% si un apparenté de 1er degré a eu des CF, 50% en cas d'atteinte de la famille nucléaire. Toutefois, 60% des nourrissons qui ont présenté une 1ère CF n'en referont jamais. Les récidives surviennent en général dans l'année qui suit la 1ère crise.
- Le risque d'épilepsie ultérieure est faible (5% environ). Les facteurs de risque sont le caractère complexe des CF, un retard de développement psychomoteur ou des antécédents familiaux d'épilepsie.

1. DIAGNOSTIQUER UNE CONVULSION

A. A L'INTERROGATOIRE, il faut faire préciser

1- Avant la crise

- Les antécédents neurologiques personnels et familiaux.
- Le développement psychomoteur de l'enfant depuis sa naissance.
- La croissance staturo-pondérale et le périmètre crânien.
- Le calendrier vaccinal (vaccination récente ?).
- L'existence d'un éventuel traumatisme crânien.
- La prise de médicaments ou de toxiques.
- Un retour de voyage outre-mer.

© Editions Vernazobres-Grego

2- Pendant la crise

a-La tolérance

- Respiratoire : bradypnée, apnée, cyanose, encombrement
- Circulatoire : marbrures, extrémités froides
- Neurologique : état de la conscience
- Le plus souvent, la crise est bien tolérée.

b-Les caractéristiques des mouvements anormaux

- La topographie :
  - × Crises généralisées
  - × Crises partielles, souvent symptomatiques d'une lésion (attention, les crises à début focal peuvent se généraliser secondairement : elles sont considérées comme focales).
- Le caractère des convulsions :
  - × Tonico-cloniques : pratiquement constantes dans les convulsions occasionnelles
  - × Les autres types ne se rencontrent que dans les épilepsies :
    - ↪ Les myoclonies correspondent à des épilepsies sévères quand elles se manifestent avant 1 an
    - ↪ Les spasmes : habituellement en flexion avec chute de la tête en avant et flexion des membres supérieurs. Plus rarement, en extension avec rejet de la tête en arrière et abduction des membres supérieurs.
- La durée de la crise.

c-Les signes associés

- Présence de fièvre
- Morsures de langue et hyper-sialorrhée rare chez le nourrisson.

3- Après la crise

- L'existence d'un déficit neurologique postcritique, à différencier d'une somnolence postcritique.

B. EXAMEN CLINIQUE

1- Signes neurologiques

- Vigilance : score de Glasgow ?
- Symptômes d'hypertension intracrânienne dont :
  - Périmètre crânien
  - Tension de la fontanelle avant 6 mois.
- Déficit moteur
- Syndrome méningé.



Tension de la fontanelle

2- Signes associés

- Etat circulatoire.
- Fièvre ou foyers infectieux identifiés.
- Recherche d'un purpura.
- Pâleur cutanéo-muqueuse (évoquer un HSD ou un SHU).
- Déshydratation sévère (rarement responsable d'HSD).
- Hépatosplénomégalie (maladie de surcharge ?).
- Dyschromie cutanée évocatrice d'une phacomatose (taches achromiques : sclérose tubéreuse de Bourneville ? Taches café au lait : neurofibromatose ?).

C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Biologique

a-Parfois un bilan métabolique

- Glycémie – calcémie – ionogramme sanguin :
  - × Attention, la glycémie est volontiers élevée (glycogénolyse induite par la décharge adrénergique lors du stress, comme dans les déshydratations sévères)
  - × La probabilité de trouver une anomalie est toutefois très faible.
- Ce bilan n'a pas d'intérêt dans les crises fébriles simples
- Glycémie indispensable si diabète connu ou coma.

b-En fonction du contexte

- Si fièvre :
  - × Ponction lombaire, systématique avant 12 mois, d'indication large entre 12 et 18 mois
  - × Bilan infectieux orienté (attention à la NFS, il peut exister une hyperleucocytose avec démargination des polynucléaires neutrophiles liée à la convulsion).
- Si traitement anti-comitial en cours et doute sur compliance : dosage du médicament si possible (DEPAKINE® ou TEGRETOL®)
- Si les circonstances s'y prêtent : recherche de toxiques dans le sang et les urines.

2- EEG

- Permet parfois de confirmer le diagnostic de convulsion et d'en préciser le type uniquement en cas d'enregistrement d'une crise.
- L'EEG n'est pas indiqué dans les CFS.
- L'EEG n'est pas un examen urgent (à faire dans les 48 heures si nécessaire).
- Indiqué dans SIX circonstances :
  - Les CFC
  - Les formes atypiques de crises
  - Les spasmes
  - Les crises partielles
  - Les comas d'origine indéterminée
  - Les suspicions de méningo-encéphalite.

3- Explorations neuroradiologiques

- Sont nécessaires dans TROIS situations :
  - Symptomatologie ou manifestations cliniques focales
  - Convulsion sans fièvre non expliquée, à la recherche d'une pathologie tumorale, malformative ou dégénérative
  - Contexte évocateur de maltraitance.

D. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1- Les trémulations

- Fins tremblements des extrémités et du menton.
- Accentuées par les pleurs, les colères.
- Disparaissent par immobilisation du segment de membre.

2- Les spasmes du sanglot

- De 6 mois à 3 ans :
  - Font suite à une colère, une peur…
  - Pleurs suivis d'une apnée avec cyanose ou pâleur en fin d'expiration, qui peut s'accompagner d'altération de la conscience (lipothymie ou syncope), voire de révulsion oculaire ou clonies, avant la reprise respiratoire qui permet un retour à la conscience sans anomalie neurologique
  - Bon pronostic.

© Editions Vernazobres-Grego

3- Frissons et décharge bactériémique

- contexte très différent.
- troubles vasomoteurs prédominants.

4- Les myoclonies d'endormissement

- Apparaissent souvent à l'endormissement.
- Avec brusque secousse d'un membre.
- Pouvant parfois se répéter en salves.
- Elles sont physiologiques et très fréquentes chez le nourrisson.

5- Migraine accompagnée

6- Cauchemars et terreurs nocturnes

E. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1- Les convulsions fébriles

a-Les crises fébriles (CF)

- Il faut distinguer les CF simples des CF complexes car seules les secondes nécessitent des explorations
- Fréquentes : 1/3 des convulsions de l'enfant
- Risque évolutif : 1/3 des enfants récidivent. Les TROIS facteurs de risque de récidives sont :
  - Age < 1 an
  - Antécédents familiaux de CF ou d'épilepsie chez un parent du 1er degré
  - Anomalies de l'examen neurologique ou du développement psychomoteur.
- ***Les CF simples :***
  - Avant la crise :
    - Notion fréquente d'antécédents familiaux identiques
    - Surviennent entre 1 et 5 ans (pic de fréquence vers 18 mois)
    - Chez un enfant sans antécédent neurologique et dont le développement psychomoteur est normal
    - Toute fièvre peut en être responsable, quelle que soit sa cause.
  - Pendant la crise :
    - Accès tonico-clonique généralisé
    - Parfois simple hypotonie
    - Plus rarement :
      - ⇒ Hypertonie
      - ⇒ Simple révulsion oculaire
      - ⇒ Troubles neurovégétatifs : cyanose, apnée, pâleur.
    - Durée brève < 15 minutes.
  - Après la crise :
    - Pas de signe neurologique post-critique, en dehors d'une hypotonie globale
    - L'EEG n'apporte aucune aide au diagnostic
    - La PL est systématique chez le nourrisson avant 12 mois, s'il existe un syndrome méningé ou si l'enfant a reçu des antibiotiques préalablement à la survenue de la CFS
    - Le risque d'épilepsie ultérieure est très faible.
- ***Les CF complexes :***
  - Sont plus rares
  - Elles s'opposent point par point aux formes simples :
    - Age < 1 an et/ou
    - Durée > 15 minutes ou répétition de plusieurs crises en 24 heures et/ou
    - Crise focale et/ou
    - Déficit post-critique.

- La présence d'une seul de ces caractères suffit à faire considérer la crise comme compliquée.
- Attention, une crise à début partiel peut secondairement se généraliser. Il faut alors la considérer comme une crise partielle donc complexe.
- Le risque est double :
  - Parfois : développement d'une épilepsie ultérieure, d'autant plus qu'il existe des antécédents neurologiques ou un examen anormal
  - Rarement : récidive sous forme d'état de mal.

Type de crise	CFS	CFC (1 critère suffit)
Fréquence	+++	+/-
Age	Entre 1 et 5 ans	< 1 an
Type de crise	Accès tonico-clonique généralisé	Crise à début focal
Durée	Durée brève < 15 minutes ET 1 seul épisode/24 heures	Durée > 15 minutes ou Répétition de plusieurs crises/24 heures
Examen postcritique	Absence de signe neurologique post-critique	Déficit post-critique
Pronostic	Bon pronostic	Pronostic dépend de la cause Risque d'épilepsie ultérieure

b-Les méningites purulentes

- Le diagnostic de CF ne peut se poser qu'après avoir éliminé une méningite.
- La ponction lombaire est systématique avant 12 mois et d'indication large chez le nourrisson.

c-La méningo-encéphalite herpétique ***(cf. item 148)***

- Présentation clinique souvent bruyante, lors d'une primo-infection :
  - Syndrome méningé
  - Syndrome encéphalitique :
    - Crise convulsive partielle, souvent chéiro-orale ou brachio-céphalique avec parfois déficit post-critique dans ce territoire
    - Troubles du comportement.
  - Toute crise convulsive fébrile focale est une méningo-encéphalite herpétique jusqu'à preuve du contraire et doit être traitée comme telle.

d-Causes rares de convulsions fébriles

- Abcès cérébral
- Thrombophlébite cérébrale (possible en complication d'une otite moyenne aiguë)
- Neuropaludisme.

2- Les convulsions non fébriles

a-L'hématome sous-dural (HSD) aigu du nourrisson

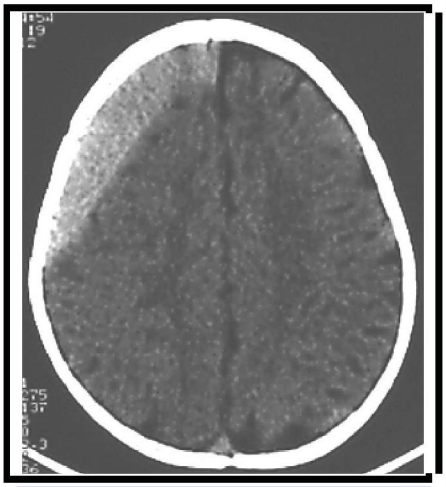
- A suspecter systématiquement devant une convulsion sans fièvre et sans explication métabolique
- L'hématome extra-dural est exceptionnel chez le nourrisson. Dans l'HSD, pas d'intervalle libre entre le traumatisme et le début des symptômes
- Paramètres diagnostiques cliniques :
  - Contexte traumatique
  - Vomissements
  - Pâleur
  - Anorexie
  - Troubles du comportement : apathie ou agitation voire malaise, enfant geignard

© Editions Vernazobres-Grego

- Anomalies neurologiques :
  - Augmentation brutale du périmètre crânien qui « quitte son couloir » sur la courbe de surveillance
  - Fontanelle tendue, non pulsatile, voire bombante en chapeau de clown chez le petit nourrisson de moins de 6 mois
  - Troubles de conscience, malaise grave
  - Hypotonie axiale et hypertonie des membres
  - Syndrome pyramidal
  - Anomalies des paires crâniennes (oculomotricité) :
    - ⇒ Paralysie du VI (de l'adduction, sans valeur pour la localisation)
    - ⇒ Regard en coucher de soleil.
  - Les convulsions sont parfois absentes dans les HSD bien tolérés, parfois brèves ou itératives, voire constituent un état de mal dans les HSD mal tolérés.


Augmentation brutale du périmètre crânien

- Paramètres pronostiques cliniques :
  - Forme grave : malaise grave, coma, apnées sévères, convulsions, plafonnement du regard, signes orientant vers une hypertension intracrânienne aiguë menaçante, voire vers un engagement. Cette forme se voit en particulier quand l'HSD fait partie d'un syndrome du bébé secoué (SBS)
  - Forme atypique ou HSD chronique source de retard diagnostique : modifications du comportement (irritabilité, modification du sommeil ou des prises alimentaires), vomissements, pauses respiratoires, pâleur, nourrisson douloureux.
- Examens paracliniques :
  - Echographie transfontanellaire :
    - Nécessite une fontanelle antérieure encore largement ouverte
    - N'explore pas les zones périphériques et la fosse postérieure.
  - Scanner cérébral sans injection :
    - Lentille biconcave spontanément hyperdense en cas d'hématome aigu puis progressivement iso puis hypodense, entre encéphale et table interne.


Hématome sous-dural fronto-pariétal droit


Hématome sous-dural droit opacité isodense

    - Œdème du parenchyme (effacement des sillons corticaux) en regard de l'hématome
    - Parfois : déviation ou refoulement de la ligne médiane (engagement sous la faux), compression (effacement) du ventricule latéral, fracture du crâne.
  - Fond d'œil parfois évocateur :
    - Œdème papillaire (HTIC)
    - Hémorragie rétinienne diffuse en nappe pouvant toucher la macula.
  - Radiographies du crâne inutiles
  - EEG indiqué devant une crise focale non étiquetée (une fois le diagnostic d'HSD fait, l'EEG n'a plus d'intérêt).

- QUATRE causes à discuter :
  - × Traumatisme :
    - ↪ Tout HSD, sans contexte traumatique évoqué par les parents, impose une enquête à la recherche d'une maltraitance
    - ↪ Devant tout HSD, l'examen clinique doit être complet, sur un nourrisson dénudé avec palpation de la fontanelle, mesure du périmètre crânien, recherche d'ecchymoses sur tout le corps (le cuir chevelu compris).



Hémorragie au niveau du vertex

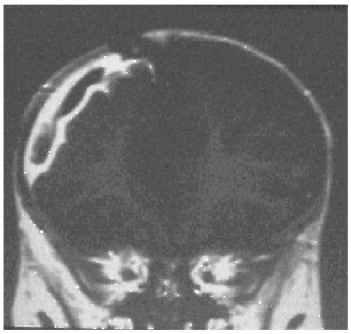


Hématome sous-dural avec hémorragie de la faux du cerveau

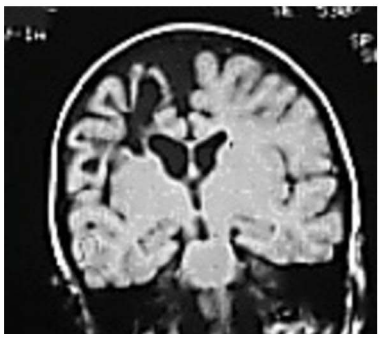
  - × Troubles de l'hémostase
  - × Méningite
  - × Déshydratation sévère.
- **Traitement en urgence :**
  - × Hospitalisation
  - × Evacuation neurochirurgicale en cas de signes neurologiques sévères et persistants (coma ou état de mal réfractaire ou mydriase ou hémiplégie)
  - × Traitement anti-comitial systématique dans les formes aiguës convulsivantes : diazépam puis phénobarbital (GARDENAL®) et phénytoïnes (DILANTIN®)

« Dans un HSD, celui qui a convulsé, reconvulsera »

  - × Restriction hydrique
  - × Surveillance : scope cardiorespiratoire, signes d'HTIC.
- A distance :
  - × Evolution possible vers un HSD chronique :
    - ↪ Diagnostic fait parfois à ce stade (HSD aigu méconnu) :
      - ⇒ Macrocranie et HTIC chronique
      - ⇒ Stagnation pondérale et trouble du développement psychomoteur
      - ⇒ Epilepsie
      - ⇒ Pas de traitement d'urgence.
  - × Surinfection possible : empyème sous-dural
  - × Le traitement anticonvulsivant sera maintenu 6 mois.



Empyème sous-dural



IRM pratiquée lors d'un bilan d'épilepsie rebelle : cavité porencéphalique créée par un « near miss »

© Editions Vernazobres-Grego

b-Les autres causes de convulsions non fébriles

- Métaboliques :
  - × Hypoglycémie : urgence diagnostique (à redouter en particulier chez le diabétique)
  - × Hypocalcémie.
- Déshydratations aiguës :
  - × Hyponatrémie
  - × Correction trop rapide d'une hypernatrémie.
- Intoxications (médicamenteuse, au monoxyde de carbone, etc.)
- Malaise grave sur anoxo-ischémie cérébrale :
  - × Nourrisson entre 2 et 6 mois
  - × Etat de mal épileptique fréquent
  - × Séquelles à redouter.
- Hypertension artérielle
- Syndrome hémolytique et urémique.

Devant un nourrisson pâle qui convulse sans fièvre, il faut évoquer un hématome sous-dural et un SHU

LES PRINCIPALES CAUSES DE CRISE CONVULSIVE DU NOURRISSON

- **Fébriles :**
  - Crises fébriles
  - Méningite
  - Méningo-encéphalite
  - Neuropaludisme
  - Abcès cérébral
  - Thrombophlébite cérébrale.
- **Non fébriles :**
  - Neurologiques :
    - × Hématome sous-dural
    - × Syndrome de West
    - × Ischémie cérébrale
    - × Encéphalopathies fixées ou progressives
    - × Hémorragie cérébro-méningée
    - × Tumeur
    - × Malformations cérébrales
    - × Epilepsie essentielle débutante.
  - **Troubles métaboliques :**
    - × Hypoglycémie
    - × Hypocalcémie
    - × Hypo ou hypernatrémie
    - × Maladie métabolique.
  - **Vasculaire :**
    - × Syndrome hémolytique et urémique (SHU)
    - × HTA.
  - **Toxiques :**
    - × La plupart des médicaments sont susceptibles de générer des convulsions ou des manifestations neurologiques atypiques.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE

A. GRAVITE LIEE A LA CONVULSION ELLE-MEME : RARE

- Rechercher une hypoventilation :
  - Toute convulsion occasionne une désaturation. Celle-ci est le plus souvent transitoire et modérée.
- Absence de reprise d'un état de conscience.
- Un état de mal épileptique peut compliquer toute crise, même une CF qui paraissait simple jusqu'alors.
- Anomalies de l'examen neurologique.
- Très rarement, une crise focale peut se compliquer d'un déficit moteur, le plus souvent transitoire.

B. GRAVITE LIEE A L'ETIOLOGIE DE LA CONVULSION

- Cf. Diagnostic étiologique.

3. PLANIFIER LA PRISE EN CHARGE

A. CONDUITE A TENIR DEVANT TOUTE CRISE EN COURS

1- Gérer les défaillances viscérales vitales éventuelles

- Assurer l'hématose :
  - Dégager les voies aériennes
  - Oxygénation si possible.
- Restaurer une perfusion tissulaire suffisante en cas d'état de choc.
- Poser une voie d'abord et une surveillance par monitorage cardio-respiratoire, si nécessaire.
- En pratique, les risques d'apnée sont si faibles qu'on propose aux mères de traiter leur enfant à domicile, sans surveillance particulière en cas de convulsions récidivantes.

2- Faire céder la crise elle-même

- Administration de diazépam uniquement si la crise dure plus de 5 mn
- Diazépam (VALIUM® 2 mL = 10 mg = 1 ampoule) 0,5 mg/kg en 1 injection intrarectale (IR) :
  - A l'aide d'une canule d'injection intrarectale, injecter à 4 cm de la marge anale puis maintenir les fesses serrées 5 minutes
  - Le plus souvent, la crise s'interrompt le temps de préparer l'injection.
- Si échec à 5 minutes, renouveler le traitement : VALIUM® 0,5 mg/kg IV si possible.
- Le midazolam (BUCCOLAM®), en administration para-linguale, a l'AMM dans le traitement des crises convulsives aiguës prolongées chez les nourrissons à partir de 3 mois, les enfants et les adolescents. Chez les nourrissons âgés de 3 à 6 mois, le traitement doit être administré en milieu hospitalier afin d'assurer une surveillance et de disposer d'un équipement de réanimation. C'est une alternative au diazépam par voie rectale. Son utilisation par voie buccale est plus appropriée que celle du diazépam par voie rectale, en particulier chez le grand enfant et l'adolescent.

3- Recherche et traitement de la cause si possible

4- Traitement antipyrétique si besoin

C. CONDUITE A TENIR SI L'ENFANT NE CONVULSE PLUS

- Evaluer le retentissement :
  - Signes déficitaires
  - Respiration
  - Hémodynamique.
- Prendre la température, évaluation du dextro.
- Ne pas traiter par VALIUM®.
- Traitement antipyrétique et étiologique.

© Editions Vernazobres-Grego

D.CONDUITE A TENIR EN FONCTION DE L'ETIOLOGIE : CONVULSIONS OCCASIONNELLES

1- Les CF

- La prise en charge symptomatique des formes simples ou complexes est la même.
- Il faut informer les parents de la bénignité du pronostic, mais du risque majoré de récidives des crises, d'autant plus que la crise est complexe.
- Expliquer les profils évolutifs :
  - CF unique : 60% des cas
  - CF à répétition : > 30% des cas
  - CF à répétition puis crise sans fièvre : début d'une épilepsie (2 à 7% des cas)
  - CFC à répétition, focale, à bascule avant 1 an : craindre un syndrome de Dravet ou une épilepsie myoclonique sévère.
- Traitement :
  - Traitement antipyrétique au-delà de 38,5°C, mais aucun traitement antipyrétique n'est efficace contre la survenue de CF
  - Traitement de la cause de l'hyperthermie
  - Pas de contre-indication aux vaccins (sauf si convulsion après un 1er vaccin contre la coqueluche).
- Education des parents :
  - Traitement étiologique de la fièvre si possible
  - VALIUM® intrarectal en cas de crise ou midazolam (BUCCOLAM®) en administration para-linguale
  - Education des parents à l'administration de VALIUM® ou BUCCOLAM®.
- Pas de traitement anti-comitial prophylactique, même en cas de CFC, mais surveillance… et réassurance.

2- Les méningites purulentes : traitement antibiotique

3- Les encéphalites herpétiques : aciclovir (ZOVIRAX®) pendant 3 semaines

4- Hématome sous-dural : traitement neurochirurgical uniquement dans les formes sévères

5- Hypoglycémie : sérum glucosé à 10% : 3 mL/kg puis 0,5 mL/kg/heure

6- Hypocalcémie : gluconate de Ca à 10% : 0,5 mL/kg/10 minutes puis 1 g/m^2/jour de Ca++ élément en intraveineuse stricte (injection potentiellement nécrosante)

7- Neuropaludisme : quinine IV 10 mg/kg/8 heures en perfusion continue sous surveillance de la glycémie et du scope

8- Etat de mal épileptique : **hospitaliser**

- Si prise en charge entre 5 et 30 minutes après le début des convulsions :
  - Benzodiazépine en monothérapie : clonazépam en intraveineuse lente : 0,05 mg/kg.
- Si persistance à 5 minutes malgré clonazépam (ou crises depuis > 30 minutes) :
  - Faire une 2nde injection de la même benzodiazépine
  - Parallèlement : associer anti-épileptique d'action prolongée pour relais, même si disparition de la crise : phénytoïne en intraveineuse à la seringue électrique sous surveillance rapprochée.
- Si persistance après 30 minutes malgré la phénytoïne, ou état de mal larvé, ou lésion cérébrale ou hémodynamique instable : anesthésie générale (thiopental ou propofol sous couvert d'une assistance respiratoire).

TABLEAU FLASH

	CRISE OCCASIONNELLE			EPILEPSIE
	Méningite	**CFS**	**HSD**	**Syndrome de West**
Age	Tous âges	1 à 5 ans	Tous âges	Nourrisson
Type de convulsion	Focale ou généralisée	Généralisée	Focale	Spasme
Fièvre	+++	+++	-	-
Urgence	PL	VALIUM®	Evacuation dans les formes sévères	-
Traitement	Antibiothérapie (± dexaméthasone)	Antipyrétique si température > 38,5°C	Anti-comitial Restriction hydrique	SABRIL® ± corticoïdes
Etiologies	Virales Pneumocoque Méningocoque *Hæmophilus influenzæ*	Susceptibilité individuelle	Traumatisme +++ Rarement : Trouble de l'hémostase Déshydratation prolongée Méningite	Malformation Sclérose de Bourneville Idiopathique
Pronostic	Dépend de la prise en charge	Bon dans 97% des cas Récidives	Dépend de la prise en charge	Mauvais dans 3/4 des cas

Les références :

- *Houtin et col, Rise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant, conférence de consensus SFRL 2009.*
- *Subcommittee on Febrile Seizure, American Academy of Pediatrics: « Neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure » Pediatrics 2011; 127: 389-94.*
- *BUCCOLAM (midazolam en solution buccale), benzodiazépine, Progrès thérapeutique mineur dans la prise en charge des crises convulsives prolongées chez l'enfant et l'adolescent, HAS 2012.*

© Editions Vernazobres-Grego

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Crise fébrile brachio-céphalique : redouter la méningo-encéphalite herpétique. • Convulsion sans fièvre : dosage calcémie et glycémie. • Augmentation de périmètre crânien : rechercher un hématome sous dural. • Hématome sous dural sans étiologie évidente : rechercher une maltraitance. • Convulsion fébrile chez le nourrisson de moins d'un an : ponction lombaire. **INADMISSIBLE** • Examens complémentaires dans CFS = 0. • VALIUM® une fois la crise finie = 0. Une fois la convulsion achevée, le VALIUM® est inutile. • Evoquer un HED chez le nourrisson = 0. L'hématome extra-dural est exceptionnel chez le nourrisson.	• Une question : s'agit-il d'une convulsion occasionnelle ou d'une maladie épileptique qui débute ? • La convulsion fébrile est très souvent une crise convulsive fébrile, mais gare à la méningite. • Convulsion sans fièvre chez le nourrisson, mesurer le périmètre crânien. • Crise fébrile brachio-céphalique, penser à la méningo-encéphalite herpétique avant de diagnostiquer une CFC. • Le traitement antipyrétique ne prévient pas les CF. • Savoir rassurer des parents devant une CF mais aussi les avertir du risque de récidive important. • Devant tout HSD, l'examen clinique doit être complet, sur un nourrisson dénudé avec palpation de la fontanelle, mesure du périmètre crânien, recherche d'ecchymoses sur tout le corps (le cuir chevelu compris). • Pâleur intense et convulsion sans fièvre chez le nourrisson, SHU et HSD tu suspecteras. • Dans l'HSD, pas d'intervalle libre après le traumatisme.

DIAGNOSTIQUER UNE CONVULSION

INTERROGATOIRE

JE COCHE

CINQ questions principales :

- **Fébrile ou apyrétique ?**
- **Généralisée ou partielle ?**
- **Tonique, clonique ou spasmes ?**
- **Durée de la convulsion ?**
- **Déficit post-critique ?**

EXAMEN CLINIQUE

JE COCHE

- **Convulsion avec fièvre : redouter une méningite.**
- **Convulsion sans fièvre : mesurer le périmètre crânien.**
- **Convulsion chez un nourrisson pâle : évoquer un HSD ou un SHU.**
- **Examen cutané : taches achromiques ou café au lait ?**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

JE COCHE

- **Bilan métabolique.**
- **Ponction lombaire si convulsion fébrile avant 1 an.**
- **EEG inutile dans les CFS, utile sans urgence dans les convulsions sans fièvre.**
- **IRM dans les convulsions sans fièvre ou focales.**

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

JE COCHE

UNE cause fréquente :

- **La crise fébrile.**

DEUX cadres étiologiques très différents :

- **Convulsions fébriles**
- **Convulsions non fébriles.**

TROIS urgences thérapeutiques :

- **Méningites purulentes**
- **Méningo-encéphalites herpétiques**
- **Hématome sous-dural.**

CRISE FEBRILE

JE COCHE

- **CFS : fréquente, bénigne, à ne pas explorer.**
- **CFC : rare, à explorer.**

HEMATOME SOUS-DURAL (HSD) AIGU

JE COCHE

- **Convulsion sans fièvre, macrocranie, HTIC.**
- **La tomodensitométrie fait le diagnostic.**
- **Rechercher une maltraitance en l'absence de contexte traumatique rapporté.**

IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE PRE-HOSPITALIERE ET HOSPITALIERE (POSOLOGIES)

JE COCHE

- **Une urgence, contrôler les défaillances cardio-respiratoires éventuelles :**
  - **Troubles hémodynamiques et faciès toxique**
  - **Purpura sévère**
  - **Syndrome méningé**
  - **Coma**
  - **Pâleur extrême**
  - **Etat de mal épileptique.**
- **Un impératif : abréger la durée de la crise pour éviter l'état de mal :**
  - **Libération des voies aériennes**
  - **Diazépam 0,5 mg/kg en voie intra rectale si durée de la crise > 5 mn**
  - **Si échec : seconde dose de diazépam ou clonazépam 0,05 mg/kg en IV**
  - **Si échec : état de mal épileptique à prendre en charge en milieu spécialisé.**

UE 4
Item 103

LES EPILEPSIES DE L'ENFANT & DU NOURRISSON

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant. Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*
- *Décrire les principes de la prise en charge au long cours.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant (nouveau-né exclu). Société de réanimation de langue française (SFRL 2009).*
- *HAS 2007 guide de bonne pratique sur les « épilepsies graves ».*

INTRODUCTION

- Les crises épileptiques sont le plus souvent occasionnelles. Parfois, elles se répètent dans le cadre d'une épilepsie. L'épilepsie peut être focale ou généralisée, et elle se définit comme idiopathique ou symptomatique.
- L'électroencéphalogramme (EEG) est indispensable dans tous les cas (à la différence des crises occasionnelles). Toutefois, un EEG normal n'élimine pas une épilepsie, il faut savoir répéter l'examen en période « critique ».
- Contrairement à l'adulte, l'épilepsie chez l'enfant est très rarement révélatrice d'une pathologie tumorale. L'IRM n'a aucun intérêt dans les épilepsies idiopathiques, alors qu'elle est indispensable dans les autres types d'épilepsie.
- Les syndromes épileptiques se déclinent très schématiquement avec l'âge de l'enfant : épilepsie du nourrisson dans le cadre du syndrome de West, syndrome de Lennox Gastaud entre 3 et 5 ans, épilepsie-absence entre 5 et 8 ans, épilepsie à paroxysme rolandique (EPR) vers 10 ans, épilepsie généralisée après 10 ans.
- Une fois l'épilepsie identifiée et classée, il convient de la traiter comme une maladie chronique.
- Alors que les benzodiazépines sont des traitements d'urgence, le valproate de sodium est le traitement de choix des épilepsies généralisées et la carbamazépine celui des épilepsies partielles. Le pronostic est le plus souvent bon, mais dans les étiologies symptomatiques, le handicap est sévère.
- Une éducation thérapeutique avec prise en charge à 100%, PAI adapté et une prise en charge du handicap si besoin permettront d'optimiser la qualité de vie.

ADAGES ET DOGMES

- Le diagnostic d'épilepsie n'est pas une urgence, celui de convulsion l'est.
- Les crises convulsives fébriles simples ne sont qu'exceptionnellement révélatrices d'une épilepsie.
- Contrairement à l'adulte, l'épilepsie chez l'enfant est très rarement révélatrice d'une pathologie tumorale.
- Un EEG normal n'élimine pas une épilepsie, il faut savoir répéter l'examen en période « critique ».
- Syndrome de West : recherche la tache blanche (sclérose tubéreuse de Bourneville).
- Devant un syndrome de West, du pronostic défavorable tu avertiras les parents.
- Pour le diagnostic d'épilepsie absence, l'EEG sonnera 3 cycles par secondes.
- Devant des absences atypiques et un retard psychomoteur, le syndrome de Lennox Gastaut tu redouteras.
- Les benzodiazépines sont efficaces sur tous les types d'épilepsie, le valproate de sodium sur les épilepsies généralisées.
- Devant la convulsion partielle du réveil, le diagnostic d'épilepsie à paroxysme rolandique tu évoqueras.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- L'épilepsie est caractérisée par la répétition de crises épileptiques. Elle repose sur un diagnostic électro-clinique.
- Les convulsions occasionnelles ne s'intègrent donc pas dans le cadre nosologique d'épilepsie.
- Les crises se répartissent en crises partielles (60%), crises généralisées (30%) et crises inclassables (10%).
- Crise généralisée : caractérisée par une perte de connaissance initiale et/ou des manifestations motrices bilatérales et synchrones
  - Exemples d'épilepsies généralisées : syndrome de West, épilepsie-absence, épilepsie myoclonique et syndrome de Lennox-Gastaud en particulier.
- Crise partielle : caractérisée par des phénomènes moteurs localisés, souvent accompagnés de manifestations végétatives. L'absence de perte de connaissance n'est ni constante, ni facile à affirmer chez le nourrisson
  - Exemple d'épilepsie partielle : épilepsie à paroxysme rolandique.
- Epilepsies cryptogéniques : Une étiologie existe mais les explorations complémentaires n'identifient pas de cause.
- Epilepsies symptomatiques : Formes secondaires à une lésion cérébrale fixée ou évolutive qu'on arrive à identifier. Un retard mental ou un déficit sensoriel sont volontiers associés.

EPIDEMIOLOGIE

- 1 personne sur 10 aura une crise épileptique au cours de sa vie.
- Epilepsie : 2% de la population, 0,5% chez l'enfant.

1. DIAGNOSTIQUER LES PRINCIPALES FORMES D'EPILEPSIE DE L'ENFANT

A. PRINCIPAUX SYNDROMES EPILEPTIQUES DE L'ENFANT

- Epilepsies idiopathiques, fonctionnelles ou primaires avec examens neurologiques, neuropsychologiques et explorations neuroradiologiques (si elles sont faites) normaux :
  - Epilepsie absence
  - Epilepsie à paroxysmes rolandiques
  - Epilepsie à pointes ondes occipitales
  - Epilepsie myoclonique juvénile.
- Epilepsies cryptogéniques et/ou symptomatiques :
  - Syndrome de West
  - Syndrome de Lennox-Gastaud
  - Epilepsies partielles symptomatiques.
- Ces épilepsies sont partielles ou généralisées :
  - Epilepsie absence, syndrome de West ou de Lennox-Gastaud : épilepsies généralisées
  - Epilepsies à paroxysmes rolandiques, à pointes ondes occipitales : épilepsies partielles.
- Parfois, association de crises partielles et généralisées :
  - Epilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner)
  - Epilepsie myoclonique sévère du nourrisson (syndrome de Dravet)
  - Epilepsie avec Pointes Ondes Continues du Sommeil.

© Editions Vernazobres-Grego

B. EEG : EXAMEN CLEF

- Tout syndrome épileptique doit bénéficier d'un EEG afin de le caractériser.
- L'EEG doit toujours enregistrer une période avec sommeil.
- Il peut être sensibilisé par la stimulation lumineuse intermittente et l'hyperventilation. L'enregistrement couplé vidéo-EEG est nécessaire dans les crises partielles complexes.
- Un EEG normal n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie.
- Des anomalies EEG peuvent exister sans signe clinique per critique :
  - 3 à 5% des enfants non épileptiques âgés de 5 ans ont des pointes ou des pointes ondes.
- La prise en charge thérapeutique est donc dictée par la clinique : les crises cliniques doivent être traitées, pas les anomalies EEG !
- Il n'y a pas lieu, lors de la surveillance et en l'absence de modifications du syndrome clinique ou électrique, de répéter l'E.E.G. à un rythme supérieur à un par an :
  - En cas d'épilepsie bénigne de l'enfant
  - En cas d'épilepsie à crises rares, non invalidantes
  - En cas d'épilepsie contrôlée de façon satisfaisante par le traitement médical.

C. IMAGERIE

- Type d'imagerie cérébrale :
  - Le choix doit se porter sur l'IRM plutôt que la tomodensitométrie (qui n'apporte des renseignements supplémentaires qu'en cas d'atteintes osseuses ou de présence de calcifications).
- Imagerie en urgence :
  - Déficit post-critique
  - Dégradation de l'état clinique habituel.
- Indication d'une imagerie sans urgence :
  - Anomalie neurologique à l'examen clinique : retard psychomoteur, signes focaux
  - DEUX crises successives n'évoquant pas une épilepsie idiopathique
  - Electroencéphalogramme non en faveur d'une épilepsie idiopathique
  - Epilepsie non contrôlée par un traitement adapté.
- Pas d'indication dans les épilepsies idiopathiques bénignes type épilepsie absence ou épilepsie à paroxysme rolandique.

2. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE ET PLANIFIER LEUR PRISE EN CHARGE

- Prise en charge des convulsions épileptiques : Cf. item 341.

3. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- Traitement des convulsions (cf. item 341).
- Prévenir les récidives :
  - 1ère crise d'épilepsie sans contexte particulier, convulsions occasionnelles possibles = pas de traitement.
  - 1ère crise avec retard psychomoteur ou dans le cadre d'un syndrome épileptique défini = traitement.
  - Monothérapie initiale instituée à doses progressivement croissantes et jamais interrompue brutalement.
  - Information indispensable aux parents et à l'enfant sur le diagnostic, la conduite à tenir en cas de crise, les règles d'hygiène de vie et les effets iatrogènes potentiels des médicaments.

- Dans les épilepsies généralisées idiopathiques : le valproate de sodium (MICROPAKINE®) est le plus utilisé :
  - × Principaux effets iatrogènes : prise de poids fréquente, somnolence, hépatite grave, pancréatite, anomalie à la NFS.
- Dans les épilepsies partielles non idiopathiques : la carbamazépine (TEGRETOL®) ou l'oxycarbamazépine (TRILEPTAL®) sont indiquées :
  - × Principaux effets iatrogènes : toxidermies, hépatite, anomalie à la NFS
  - × Ils doivent être évités dans l'épilepsie absence car l'aggrave.
- Un contrôle régulier du bilan hépatique et de la NFS est donc nécessaire lors de la prise de valproate de sodium ou de carbamazépine.
- Les médicaments qui fonctionnent avec tous les types d'épilepsies sont les benzodiazépines. Elles sont utilisées surtout comme traitement de première intention des convulsions.

4. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

- Le seul critère d'efficacité est la disparition clinique des crises.
- Arrêt du traitement toujours progressif après une période de deux ans sans crises (le traitement ne doit jamais être arrêté brutalement = éducation des parents, observance).
- En cas d'échec de la prise en charge :
  - Vérifier la compliance et l'observance
  - L'EEG est systématique
  - Dosages médicamenteux si possible
  - Modifier le traitement anti-épileptique si nécessaire
  - Faire d'autres explorations et remettre en cause le diagnostic initial
  - Discuter une neuro-chirurgie élective en cas d'épilepsie partielle ou réfractaire.

5. PRISE EN CHARGE AU LONG COURS

- Education thérapeutique des parents et de l'enfant :
  - Annonce d'une maladie grave et chronique.
  - Savoir respecter une hygiène de vie (à moduler en fonction de l'âge de l'enfant) :
    - × Sommeil
    - × Ecran informatique ou télévisé limité
    - × Tous les sports sont autorisés sauf la plongée sous-marine et l'escalade, la natation et le vélo sont pratiqués sous surveillance individuelle
    - × Alcool à interdire.
  - Savoir réagir en cas de crise.
  - Connaître les effets secondaires potentiels des traitements.
- Prise en charge à 100%.
- Mise en place d'un PAI.
- Dans une épilepsie symptomatique/cryptogénique : prise en charge spécialisée en rapport avec le handicap.

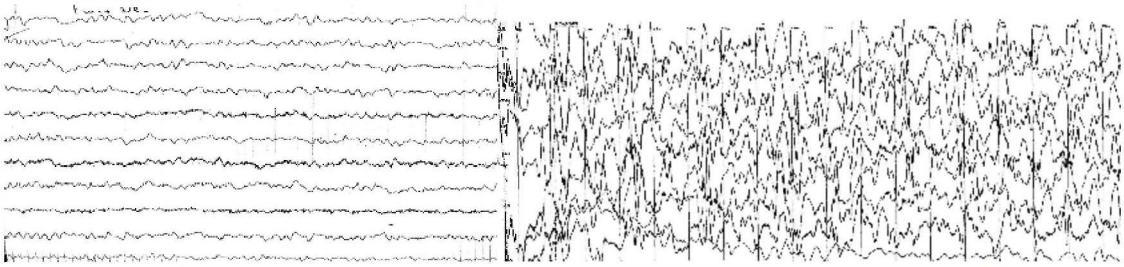
© Editions Vernazobres-Grego

SYNDROMES EPILEPTIQUES

1. LES SPASMES EN FLEXION OU SYNDROME DE WEST

1- Définition

- Triade du syndrome de West : spasmes, régression psychomotrice, hypsarythmie à l'électroencéphalo-gramme.
- 1 pour 5 000 naissances.



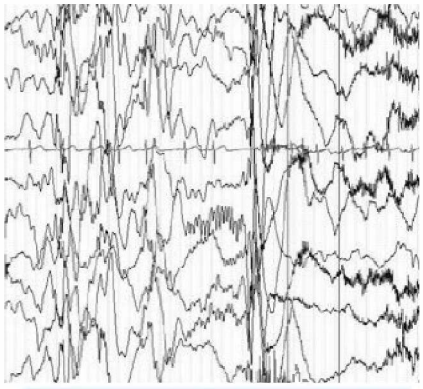
EEG : tracé normal — **Hypsarythmie du syndrome de West**

2- Terrain

- Début entre 2 et 12 mois avec un pic à 6 mois.
- Légère prédominance de garçons.

3- La triade

- Spasmes des 4 membres, du tronc et de la nuque, en flexion le plus souvent, parfois en extension, durant 2 à 3 secondes et groupés par salves de 4-5 spasmes (dans 30% des cas d'autres types de crises coexistent).
- Régression (ou arrêt) du développement psychomoteur, ayant souvent débuté avant les spasmes.
- Hypsarythmie :
  - EEG anarchique avec disparition de l'activité de fond
  - Associant ondes lentes et pointes multifocales, diffuses et asynchrones de grande amplitude
  - Un spasme se caractérise par un aplatissement du tracé.



Tracé hypsarythmique avec au moment des spasmes un aplatissement des ondes

4- Etiologie

- Bilan systématique :
  - IRM.
- Bilan orienté :
  - Caryotype (après accord des parents)
  - Tomodensitométrie
  - PL
  - Fond d'œil.

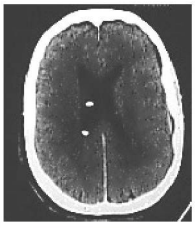
- Le syndrome de West est soit :
  - Secondaire à une lésion cérébrale identifiée (70%)
  - Idiopathique (5%)
  - Cryptogénique (si aucune lésion ne peut être mise en évidence 25%).



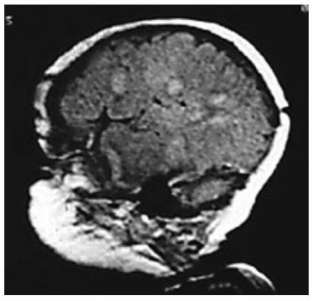
Tache achromique

- Les causes principales sont :
  - Sclérose tubéreuse de Bourneville (25% des spasmes) :
    - × Retard mental
    - × Epilepsie
    - × Lésions cutanées typiques : tache achromique
    - × D'autres lésions de type tumeur bénigne peuvent s'intégrer dans le syndrome, en particulier :
      - ↪ Cutanées : adénome sébacé ou fibrome sous-unguéal, après la puberté
      - ↪ Rénales : angiomyolipome
      - ↪ Cardiaques : rhabdomyome.
    - × Imagerie :
      - ↪ Scanner : calcifications péri-ventriculaires
      - ↪ IRM :
        - ⇒ Tubers corticaux
        - ⇒ Nodules sous-épendymaires péri-ventriculaires.

  - Trisomie 21
  - Malformations cérébrales
  - Anoxo-ischémie néo-natale
  - Plus rarement : fœtopathie infectieuse à CMV, méningites, méningo-encéphalite herpétique.



Calcifications Péri-ventriculaires



Tubers corticaux et nodules

5- Pronostic

- L'évolution varie suivant l'étiologie et le retard à la mise en route du traitement.
- Si l'évolution est favorable, avec développement psychomoteur antérieur normal, disparition des crises, absence de séquelles psychomotrices, imagerie normale et normalisation de l'EEG, on parle de spasmes idiopathiques dits bénins.
- En cas d'évolution défavorable s'associent de manières diverses :
  - Persistance des spasmes et des troubles électriques
  - Evolution vers un autre type d'épilepsie : Lennox-Gastaut en particulier
  - Stagnation des acquisitions psychomotrices ou trouble du comportement.
- Traitement :
  - Vigabatrin (SABRIL®)
  - Corticothérapie à forte dose, en cas d'échec du Vigabatrin
  - Durée variable du traitement dépendant de l'étiologie et de la réponse au traitement.

© Editions Vernazobres-Grego

2. EPILEPSIE MYOCLONIQUE DU NOURRISSON

- Epilepsie myoclonique bénigne
  - Epilepsie généralisée avec myoclonies fugaces volontiers déclenchées de manière réflexe à une sollicitation tactile ou auditive
  - Développement psychomoteur normal.

- Epilepsie myoclonique sévère : syndrome de Dravet
  - Epilepsie généralisée avec myoclonies sévères, faisant suite à l'apparition de crises, fébriles ou sans fièvre, avant 1 an, focales à bascule ou généralisées, parfois prolongées
  - Développement psychomoteur s'altère peu à peu : encéphalopathie épileptique.

3. EPILEPSIE DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT

A. EPILEPSIE GENERALISEE DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT

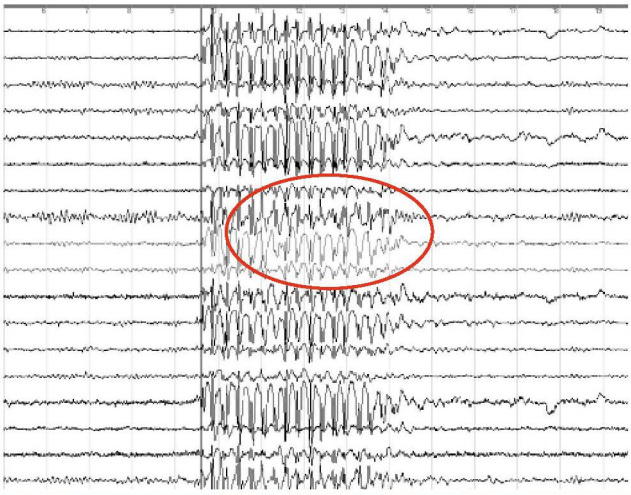
	EPILEPSIE DE L'ADOLESCENT	EPILEPSIE ABSENCE DE L'ENFANT	EPILEPSIE MYOCLONIQUE JUVENILE	SYNDROME DE LENNOX-GASTAUT
FREQUENCE	10 à 14%	5 à 10%	2 à 5%	5%
AGE D'APPARITION	Après 10 ans	Entre 5 et 7 ans	Entre 12 et 18 ans	Entre 3 et 5 ans
CLINIQUE	Crises tonico-cloniques surtout au réveil favorisées par alcool et manque de sommeil, crises rares 2 à 3 fois/an.	Absence à début et fin brutaux, répétitives.	Myoclonies massives bilatérales et symétriques prédominant aux membres supérieurs sans perte de connaissance, souvent matinales (2h suivant le réveil). Associées dans 80% des cas à des crises tonico-cloniques généralisées.	Idiopathique dans 30% des cas, associé à : - Des crises toniques nocturnes - Une régression intellectuelle - D'autres types de crises (chutes avec myoclonies, crises d'atonie, absences atypiques à début progressif).
EEG	Parfois normal, souvent de brèves décharges de Pointes Ondes (PO), généralisées bilatérales et symétriques.	Bouffées de pointes ondes généralisées à 3 cycles/secondes déclenchées par hyperpnée et stimulation lumineuse intermittente.	Rythme de base normal avec quelques décharges de PO ou PolyPO.	Pointes ondes lentes < 2,5 cycles généralisées.
PRONOSTIC	Bon	Bon si absence isolée et début avant 8 ans, épilepsie modérée ultérieure dans 1/3 des cas.	Crises bien contrôlées par le traitement, mais rechutant souvent à l'arrêt de celui-ci.	Mauvais. Les crises sont peu sensibles au traitement et s'associent à des troubles psycho-intellectuels.
TRAITEMENT	Valproate	Valproate Lamotrigine	Valproate Phenobarbital Benzodiazepines	Polythérapie associée à corticothérapie

© Editions Vernazobres-Grego

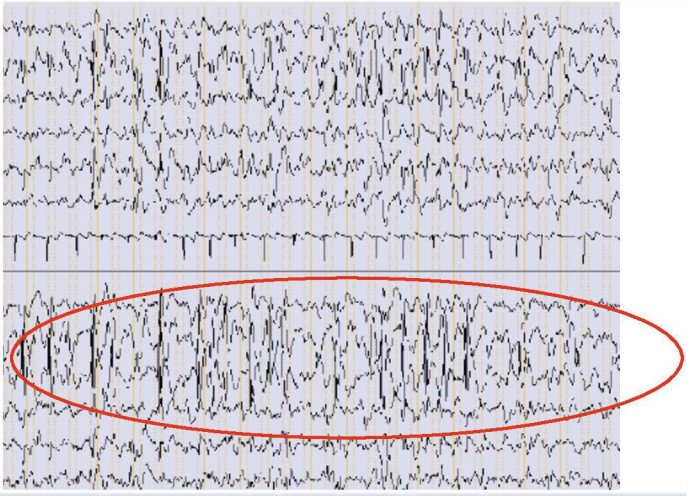
B. EPILEPSIE PARTIELLE DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT

	EPILEPSIES PARTIELLES IDIOPATHIQUES OU BENIGNES		EPILEPSIES PARTIELLES SYMPTOMATIQUES	
	EPILEPSIES A PAROXYSMES ROLANDIQUES	EPILESIES A POINTES ONDES OCCIPITALES	SIMPLES (sans trouble de la conscience)	COMPLEXES (avec trouble de la conscience)
FREQUENCE	25% des épilepsies d'âge scolaire	8% des épilepsies de l'enfant		
AGE DE DEBUT	Vers 10 ans	Entre 6 et 8 ans		
CLINIQUE	Crises souvent nocturnes. Crises oropharyngées avec hypersalivation et bruits de déglutition. Parfois crises motrices du membre supérieur. Conscience conservée pendant la crise.	Phénomènes visuels (amaurose, phosphènes). Parfois suivies de clonies hémicorporelles. A la fin de la crise, vomissements et céphalées. (Diagnostic ≠ avec migraine). Conscience conservée pendant la crise.	Crises somato-motrices avec clonies d'un membre du segment de membre. Crises versives (déviation de la tête et des yeux). Crises sensorielles visuelles le plus souvent.	Crises précédées d'une aura somato-sensorielle ou végétative. Crises associant des troubles de la conscience avec des automatismes plus ou moins complexes. Le type en est l'épilepsie psychomotrice temporale.
EEG	Pointes et pointes ondes en bouffée dans région rolandique.	PO occipitales s'effaçant à l'ouverture des yeux.		
PRONOSTIC	Les crises disparaissent à l'adolescence	Les crises disparaissent à l'adolescence		
TRAITEMENT	Soit abstention si crises rares et nocturnes. Soit Valproate	Oxycarbamazepine (TRILEPTAL®)	Traitement de la lésion causale si possible. Le traitement des crises elles-mêmes nécessite souvent une polythérapie.	

DEUX EEG A MEMORISER



EEG d'une épilepsie absence avec bouffées de pointes ondes généralisées à 3 cycles/secondes Symétriques, synchrones, début et fin brusques, tracé de fond normal



Epilepsie à paroxysme rolandique avec activation de l'activité pendant le sommeil : pointes et pointes ondes en bouffée dans région rolandique (opercule rolandique)

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Syndrome de West = spasmes, régression psychomotrice, hypsarythmie. **INADMISSIBLE** • Demander une IRM en urgence devant une épilepsie = 0. Le diagnostic n'est pas une urgence. • Prescrire des benzodiazépines en traitement de fond d'une épilepsie = 0. C'est un traitement uniquement des crises.	• Epilepsie absence aggravée par la carbazépine et oxycarbamazépine. • CFC a répétition avant 1 an : attention au syndrome de Dravet (retard- ataxie et myoclonies). • Anomalie cutanée à rechercher dans les syndromes de West : tache achromique des scléroses Tubéreuses de Bourneville…et pas les classiques taches café au lait de la neurofibromatose de type I • Attention, dans le syndrome de West, il s'agit d'une régression et non d'un simple retard psychomoteur.

DIAGNOSTIQUER LES PRINCIPALES FORMES D'EPILEPSIE DE L'ENFANT

JE COCHE

TROIS formes capitales d'épilepsie :

- **Une épilepsie généralisée du nourrisson : le syndrome de West**
- **Une épilepsie généralisée de l'enfant : l'épilepsie absence**
- **Une épilepsie partielle de l'enfant : l'épilepsie à paroxysmes rolandiques.**

EEG : EXAMEN CLEF

JE COCHE

- **Syndrome épileptique = EEG.**
- **Un EEG normal en dehors des crises n'élimine pas le diagnostic.**

IMAGERIE

JE COCHE

- **Epilepsie bénigne idiopathique : pas d'imagerie.**
- **Epilepsie non idiopathique : IRM.**

ATTITUDE THERAPEUTIQUE

JE COCHE

- **Epilepsie généralisée : valproate de sodium.**
- **Epilepsie partielle non idiopathique : carbamazépine ou oxycarbamazépine.**
- **Tous types de crises : benzodiazépines.**

LES SPASMES EN FLEXION OU SYNDROME DE WEST

JE COCHE

QUATRE signes cardinaux :

- **Nourrisson**
- **Spasmes**
- **Régression psychomotrice**
- **Tracé EEG hypsarythmique.**

ETIOLOGIE

JE COCHE

UNE **forme idiopathique ou cryptogénique : bilan négatif**
DEUX **terrains sous-jacents : sclérose tubéreuse de Bourneville, trisomie 21**
TROIS **causes : malformative, infectieuse, anoxo-ischémique.**

Les références :

- *National Institute for clinical excellence.The epilepsies. The diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care.Clinical guideline 2004.*
- *RMO liste n°30. Indication de l'EEG chez l'enfant.*
- *HAS 2007. Epilepsie sévère.*

UE 6
Item 153

INFECTIONS OSTEO-ARTICULAIRES DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Connaître les principaux agents infectieux responsables des IOA selon l'âge, le terrain et leur profil de résistance.*
- *Diagnostiquer et connaître les principes du traitement d'une arthrite, d'une ostéite.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique 2008 : prise en charge des infections ostéo-articulaires.*

INTRODUCTION

- L'infection ostéo-articulaire est une cause fréquente de consultation aux Urgences pédiatriques. Le diagnostic est suspecté devant une symptomatologie de douleur, œdème, fièvre élevée et limitation fonctionnelle. Toute impotence fonctionnelle aiguë fébrile est une infection ostéo-articulaire, jusqu'à preuve du contraire.
- Le bilan biologique inflammatoire (NFS, CRP et/ou VS) conforte parfois le diagnostic, mais il est parfois peu perturbé.
- La radiographie standard est souvent normale initialement. La scintigraphie est un examen sensible et peu spécifique, identifiant des lésions multiples et des localisations atypiques. L'IRM permet d'affiner le diagnostic et l'échographie de dépister un abcès.
- Mais seul le prélèvement bactériologique ou la recherche en Biologie moléculaire (PCR) confirmeront avec certitude le diagnostic. Il convient donc de le réaliser : hémocultures toujours, prélèvement de la porte d'entrée si possible, prélèvement articulaire en cas d'arthrite, ponction métaphysaire à discuter au cas par cas. Les germes les plus fréquents sont le staphylocoque doré et *Kingella kingæ* (responsable de 70% des infections chez le jeune enfant < 3 ans).
- Il convient d'éliminer une tumeur devant une présentation ou une évolution atypique.
- C'est une urgence médicochirurgicale (sepsis grave à craindre). La prise en charge associe toujours les antibiotiques, les antalgiques et une immobilisation, parfois un acte chirurgical de drainage si arthrite ou abcès sous-périosté.
- En cas de prise en charge précoce et adaptée, les séquelles sont rares. Dans le cas contraire, des complications sont à craindre : abcès sous-périosté, évolution subaiguë ou chronique, destruction articulaire si arthrite et complications orthopédiques à distance.

ADAGES ET DOGMES

- Urgence médicochirurgicale : traiter sans attendre les résultats des prélèvements d'une infection ostéo-articulaire.
- Les radiographies sont le plus souvent normales, la scintigraphie et l'IRM sont les plus performantes au niveau de l'imagerie… ne pas oublier l'hémoculture bien sûr.
- Des antalgiques de palier 2 ou 3 sont souvent requis devant une ostéomyélite.
- Après 4 à 7 jours de traitement IV et l'obtention d'une CRP normale, il est indispensable de poursuivre un traitement antibiotique *per os* pendant 4 à 6 semaines.
- Re-contrôler sous plâtre, des abcès sous-périostés peuvent compliquer l'infection.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

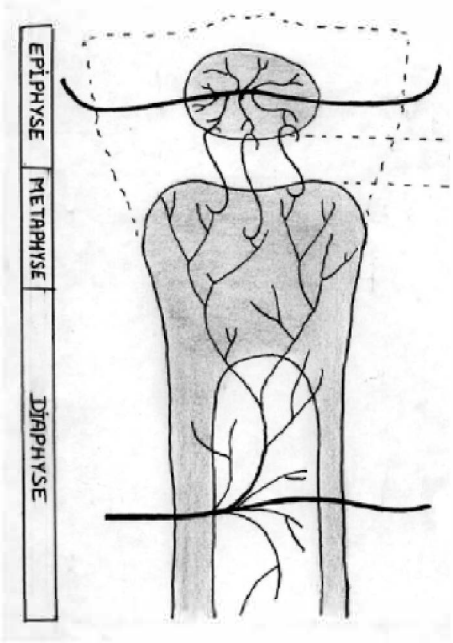
1- Définition

- **Infection ostéo-articulaire :** infection d'un os et/ou d'une articulation. Il existe plusieurs types d'infections ostéo-articulaires de l'enfant : ostéite, arthrite, ostéo-arthrite, ostéomyélite et spondylodiscite selon qu'elles atteignent respectivement l'os seul, l'articulation, les 2 à la fois, exclusivement la métaphyse ou le rachis.
- **Arthrite :** infection synoviale potentiellement responsable d'une destruction du cartilage articulaire.
- **Ostéomyélite :** l'ostéomyélite aiguë est une infection métaphysaire, touchant l'os en croissance, colonisé par voie hématogène depuis un foyer infectieux situé à distance.
- **Ostéite :** infection osseuse par inoculation directe ou par contiguïté.
- **Ostéo-arthrite :** infection épiphysaire ou métaphysaire envahissant l'articulation.

2- Physiopathologie

-TROIS particularités anatomopathologiques :

- Vascularisation osseuse : l'existence chez le nourrisson d'un cartilage de croissance vascularisé explique le caractère mixte ostéo-articulaire de l'infection. En effet, l'infection métaphysaire peut gagner l'articulation le long des axes vasculaires qui s'imperméabilisent à 18 mois.
- Certaines articulations ont des métaphyses intra-articulaires : hanches, épaules et têtes du radius. L'ostéomyélite peut alors gagner l'articulation sans détruire l'épiphyse, en traversant la corticale métaphysaire.
- Toutes les épiphyses sont intra-articulaires : la destruction épiphysaire entraîne une contamination de l'articulation.



VASCULARISATION EPIPHYSAIRE

POINT D'OSSIFICATION SECONDAIRE

CARTILAGE DE CONJUGAISON
Perméable jusqu'à 18 mois

VASCULARISATION DIAPHYSAIRE
POINT D'OSSIFICATION PRIMAIRE

-TROIS tableaux différents :

- Nouveau-né ou nourrisson qui ne marche pas :

  1-Ostéo-arthrite : mobilisation douloureuse d'un membre chez un bébé grognon et fébrile.
- Enfant :

  2-Ostéomyélite aiguë : boiterie, douleur pseudo-fracturaire fébrile sus-articulaire.

  3-Arthrite aiguë : boiterie, douleur à la mobilisation d'une articulation, dans un contexte fébrile.

© Editions Vernazobres-Grego

-Physiopathologie de l'ostéomyélite :

- La porte d'entrée :
  - A distance du foyer osseux, elle est le plus souvent cutanée
  - Rôle favorisant des microtraumatismes
  - D'où le germe le plus fréquent chez l'enfant > 3 ans :
    - Staphylocoque doré > 80% des cas. Attention aux staphylocoques dorés producteurs de la toxine de Panton-Valentine (facteur de gravité).
- Un transporteur, le sang :
  - Le germe est véhiculé par voie hématogène lors d'une septicémie (ou d'une bactériémie pouvant passer inaperçue) jusqu'à la métaphyse d'un os long
  - L'infection de la moelle osseuse se fait préférentiellement au niveau métaphysaire car il s'agit d'une région très vascularisée avec un flux sanguin ralenti, favorisant ainsi la greffe bactérienne. Elle se fait « loin du coude, proche du genou » car c'est la localisation des cartilages de croissance les plus actifs (surtout métaphyse fémorale inférieure)
  - C'est la phase de thrombophlébite suppurée métaphysaire, c'est à ce stade qu'il faut traiter en urgence.
- Une collection sous-périostée inconstante :
  - Les germes traversent la corticale par les canaux de Volkmann jusqu'à l'espace sous-périosté où ils prolifèrent, provoquant un décollement : c'est l'abcès sous-périosté
  - Ils peuvent alors :
    - Longer les axes vasculaires vers le cartilage de croissance qu'ils traversent (avant 18 mois)
    - Détruire le cartilage de croissance pour atteindre l'épiphyse, puis l'articulation
    - Léser le périoste pour envahir :
      - L'articulation (hanche ou épaule)
      - Les tissus mous avoisinants.
- En cas de traitement tardif, l'infection évolue… :
  - La vascularisation osseuse, tant centromédullaire que sous-périostée, est alors interrompue. Il s'ensuit des nécroses responsables de séquestres osseux qui sont des fragments d'os mort, libres dans l'abcès. Ces séquestres peuvent être revascularisés par la suite si l'infection a été stérilisée. La chirurgie d'exérèse ne doit donc pas être trop précoce.

-Physiopathologie de l'arthrite et de l'ostéo-arthrite :

- Origine hématogène :
  - Une bactériémie infecte la synoviale
  - Parfois inoculation directe par effraction articulaire souvent iatrogène
  - L'arthrite peut rester localisée ou se compliquer d'une ostéo-arthrite. Chez le nourrisson, il s'agit toujours d'emblée d'une ostéo-arthrite (cf. Particularités anatomopathologiques).
- Le germe :
  - *Kingella kingæ,* bacille Gram – (70% des cas)
  - Staphylocoque, exceptionnellement méticilline-résistant.
- Les lésions sont dues à l'épanchement par :
  - Pression mécanique qui lutte contre la pression de perfusion de l'épiphyse et est responsable d'une nécrose ischémique de la tête fémorale ou d'une luxation de hanche
  - Cytotoxicité des substances libérées par les germes et la nécrose tissulaire.
- L'épiphysiodèse est à craindre en cas de prise en charge différée ou inadaptée :
  - Destruction du cartilage de croissance responsable d'une fusion prématurée des structures ossifiées épi et diaphysaires, pouvant entraîner une déformation et un raccourcissement de l'os.

EPIDEMIOLOGIE

- Enfants entre 1 et 15 ans.
- Pic de fréquence vers 6 ans.
- Sex-ratio garçon/fille de 3/1.

OSTEOMYELITE

1. DIAGNOSTIQUER UNE OSTEOMYELITE

A. CLINIQUE

- Terrain :
  - Garçon de 6 ans
  - Après un traumatisme mineur (dans 30 à 40% des cas).
- Le tableau orthopédique domine :
  - Douleur :
    - Violente, insomniante et brutale (pseudo-fracturaire)
    - Unilatérale
    - De l'extrémité d'un os long « proche du genou, loin du coude »
    - Métaphysaire, circonférentielle
    - Exacerbée à la palpation.
  - Attitude en flexion du genou dans les ostéomyélites fémorales inférieures
  - Œdème et augmentation de la chaleur locale
  - Respect de l'articulation :
    - Mobilisation passive théoriquement indolore (sauf hanche, épaule, coude et destruction très évoluée) (cf. Physiopathologie)
    - Absence d'épanchement intra-articulaire.
  - Impotence fonctionnelle totale (boiterie dans les formes frustes).
- Avec un syndrome infectieux marqué :
  - Fièvre élevée : 39-40°C, frissons, sueurs
  - Altération de l'état général, apathie ou agitation
  - Sans adénopathie ni réaction inflammatoire locale.
- Porte d'entrée satellite parfois retrouvée (1/3 des cas).

B. PARACLINIQUES : TROIS ETAPES

1- Bilan bactériologique en urgence, avant la mise en route de l'antibiothérapie

- DEUX hémocultures (identifient le germe dans 60% des cas).
- Prélèvement de la porte d'entrée.
- Ponction métaphysaire :
  - A discuter sur les terrains débilités, si doute diagnostique à l'Imagerie ou en cas de formes répondant mal à un traitement probabiliste après 48 heures
  - Systématiquement si abcès sous-périosté
  - Biologie moléculaire (PCR) sur le sang et les liquides de ponction à la recherche de staphylocoque, *Kingella kingæ* en fonction du contexte, voire PCR ARN 16S.

2- Bilan biologique

- NFS (polynucléose), plaquettes.
- VS élevée.
- CRP, fibrinogène, procalcitonine élevés (inconstant).

3- Bilan radiologique

- Il ne doit pas faire retarder la prise en charge thérapeutique. Ainsi, il pourra être complété une fois le traitement débuté.

a-Radiographie standard de face et de profil systématique

  - Précocement :
    - Normale au tout début
    - Epaississement des parties molles sans lésion osseuse.

© Editions Vernazobres-Grego

- Tardivement des lésions osseuses à type de :
  - × Lacunes
  - × Ostéolyse irrégulière
  - × Déminéralisation en géodes
  - × Séquestres
  - × Appositions périostées
  - × En cas de lésions osseuses précoces, il faut penser à une origine tumorale.

b-Scintigraphie osseuse

- Elle donne des renseignements précoces avant la radiologie standard :
  - × Montre une hyperfixation (sensibilité de 80%) aux temps précoces et tardifs
  - × Examen non spécifique
  - × Pas d'intérêt dans le diagnostic différentiel avec tumeurs, car pas d'étude des parties molles
  - × Permet de localiser les foyers secondaires.



Ostéomyélite de l'extrémité inférieure du radius, du fémur ou du pied

c-Imagerie par Résonance Magnétique nucléaire (IRM)

- Examen de choix s'il est disponible (meilleur que la scintigraphie), mais nécessite parfois une anesthésie générale
- Indiquée systématiquement si :
  - × Localisation pelvis, rachis, physe (risque d'épiphysiodèse)
  - × Evolution traînante ou doute diagnostique avec une tumeur
  - × Au bilan de J10.
- Précocité des signes en IRM : hypo-signal en T1 et un hyper-signal précoce en T2 dès J2
- Visualise les complications locales : abcès sous-périosté, thrombophlébite septique ou arthrite associée et parties molles.



Ostéomyélite du calcanéum



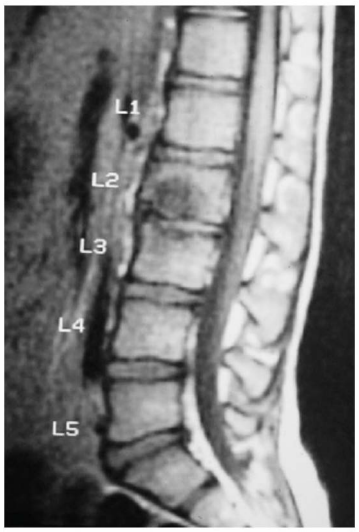
Ostéomyélite métaphysaire fémorale gauche (absence d'anomalie initiale décelée en radiographie ou échographie)

d-Echographie selon le contexte

- Elle recherche un abcès sous-périosté, signe d'ostéomyélite, et l'intégrité de l'articulation adjacente.

C. FORMES CLINIQUES SELON

- La topographie :
  - Atteinte des autres os : plats (crâne, mandibule, omoplate, iliaque), courts (clavicule, vertèbres, calcanéum, astragale) : intérêt de la scintigraphie et de l'IRM.
  - Rachis :
    - × Boiterie fébrile et raideur du rachis
    - × Refus de la position assise
    - × Le 1er signe radiographique est la perte de la hauteur discale
    - × Intérêt de la scintigraphie et de l'IRM.
- Le germe :
  - *Kingella kingæ :*
    - × Retrouvé plus dans les arthrites ou ostéo-arthrites que dans les ostéomyélites
    - × Le tableau clinique est subaigu
    - × Hémocultures rarement positives, PCR spécifique *Kingella kingæ*
    - × Evolution favorable sous traitement.



Foyer d'ostéomyélite de L2 à l'IRM

  - Formes frustes à staphylocoque :
    - × Douleur péri-articulaire isolée, rebelle aux antalgiques, sans signes infectieux locaux
    - × Bilan biologique peu perturbé. PCR à la recherche du staphylocoque dans le sang ou le liquide de ponction
    - × La radiographie révèle parfois un abcès de Brodie (lacune entourée d'une ostéo-condensation fine) ou d'autres lésions pouvant simuler une origine tumorale (intérêt de la biopsie).
  - Formes graves de pronostic sévère si le staphylocoque sécrète une toxine type leucocidine de Panton-Valentine :
    - × Infection osseuse délabrante
    - × Myosite adjacente
    - × Thrombophlébite septique de contiguïté.
- Le terrain :
  - Drépanocytaire : fréquence des ostéomyélites à salmonelles
  - Immunodéprimé : germes inhabituels
  - Diabétique : formes insidieuses.

D. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Traumatisme.
- Tumeur osseuse (impose une biopsie au moindre doute) :
  - Primaire (sarcome d'Ewing ou ostéosarcome)
  - Secondaire (leucémies avec bandes claires métaphysaires, neuroblastome avec géodes à l'emporte-pièce).
- Dermo-hypodermite et autres infections locales.
- Drépanocytaire : crise vaso-occlusive et ostéomyélite sont difficiles à distinguer.


Leucémie aiguë : bandes claires métaphysaires


Sarcome d'Ewing

© Editions Vernazobres-Grego

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

1- Hospitaliser et traiter, en urgence, dès que le diagnostic est suspecté

2- Antibiothérapie

- Traitement de la porte d'entrée si elle est retrouvée.
- Mise en route après les prélèvements réalisés.
- Ciblée contre le germe présumé :
  - A tout âge : *Staphylococcus aureus, plus rarement streptocoque A*
  - Chez le moins de 4 ans : *Kingella kingæ, pneumocoque*
  - Chez le nourrisson < 3 mois : germes de l'infection materno-fœtale : streptocoque B *et E. coli*
  - Chez l'enfant drépanocytaire : salmonelle (mais aussi staphylocoque et pneumocoque).
- Antibiothérapie bactéricide, par voie intraveineuse, à bonne pénétration osseuse, avec critères PK/PD satisfaisants, dirigée contre le staphylocoque et *Kingella kingæ,* puis adaptée secondairement à l'antibiogramme pendant 4 à 7 jours :
  - Céfamandole ou amoxicilline-acide clavulanique
  - +/- Gentamycine pendant 2 jours si syndrome septique sévère ou hémocultures positives.
- Si staphylocoques dorés producteurs de la toxine de Panton-Valentine :
  - Rifampicine + vancomycine + gentamycine.
- Si drépanocytaire :
  - Céfotaxime + vancomycine.

3- Immobilisation antalgique

- Repos au lit, membre en décharge.
- Immobilisation des articulations sus- et sous-jacentes pendant une dizaine de jours, en particulier si géodes volumineuses.

4- Sédation de la douleur

- Paracétamol 60 mg/kg/jour, puis adapter l'antalgique à l'intensité de la douleur.

5- Surveillance régulière des signes généraux et de la douleur

- Evaluation entre J3 et J7 comprenant 3 volets :
  - Clinique hors plâtre : disparition de la douleur, apyrexie
  - Biologique : normalisation de la NFS, de la VS ou de la CRP
  - Radiologique : apparition d'appositions périostées parfois.
- Dans les cas favorables avec bonne compliance, le relais oral est pris :
  - Une antibiothérapie adaptée à l'antibiogramme pour une période totale de 4 à 6 semaines
  - Si pas de germes identifiés (> 50% des cas) : amoxicilline-acide clavulanique
  - Attention, l'oxacilline *per os* ne convient pas et est inefficace dans cette situation, même si l'antibiogramme est sensible (rapport PK/PD insuffisant).



Appositions périostées à J10 d'une ostéomyélite fémorale

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

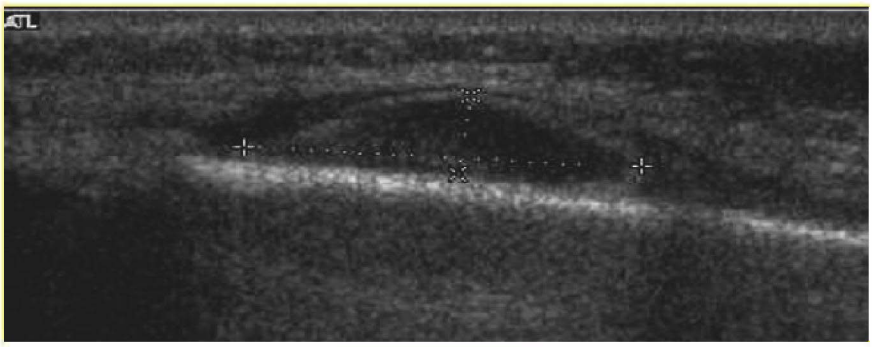
- Sous traitement, les signes cliniques et biologiques doivent s'amender en 48-72 heures.
- Dans les formes non compliquées, communautaires et traitées précocement, l'évolution est souvent favorable, permettant un relais antibiotique par voie orale.
- Parfois l'évolution se complique.

A. COMPLICATIONS A COURT TERME

1- Septicémie avec localisation secondaire, sepsis grave

2- Apparition d'un abcès sous-périosté

- A rechercher systématiquement au cours de l'évolution et lors du contrôle hors plâtre :
  - Fièvre
  - Douleur pulsatile
  - Parfois érythème et chaleur sus-articulaire
  - Empâtement, voire masse fluctuante
  - Syndrome inflammatoire
  - Décollement et apposition périostée : intérêt de l'échographie et l'IRM (radiographie standard peu contributive).



Abcès sous-périosté

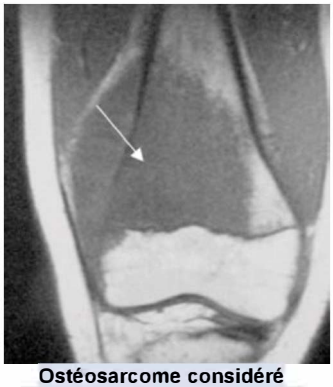
- qui fait envisager :
  - Un abord chirurgical avec prélèvement, lavage et drainage
  - La poursuite de l'antibiothérapie intraveineuse, adaptée à l'antibiogramme
  - La conservation du plâtre fenêtré sur l'articulation
  - Une nouvelle évaluation 10 jours plus tard.

B. COMPLICATIONS A MOYEN ET LONG TERME

- Ostéomyélite incomplètement contrôlée par le traitement ou négligée : Ostéomyélite subaiguë.
- Ostéomyélite chronique.
- Devant ces complications, une hantise : éliminer une tumeur.



Ostéomyélite subaiguë : lacune métaphysaire



Ostéosarcome considéré longtemps à tort comme une ostéomyélite chronique

© Editions Vernazobres-Grego

ARTHRITE

1. DIAGNOSTIQUER UNE ARTHRITE

A. TABLEAU CLINIQUE CARACTERISTIQUE

- Terrain :
  - Garçon de moins de 4 ans (80% des cas).
- Tableau orthopédique bruyant :
  - Arthralgie violente et brutale
  - Genou le plus souvent (40% des cas), puis hanche (20%) et coude, épaule, cheville
  - Inflammation locale : articulation chaude, rouge, douloureuse et enflée
  - Epanchement articulaire du genou : choc rotulien
  - Métaphyses indolores
  - Impotence fonctionnelle totale, avec flessum et mobilisation articulaire impossible et douloureuse.
- Syndrome infectieux marqué :
  - Fièvre élevée : 38-39°C, frissons, sueurs
  - Altération de l'état général, apathie ou agitation
  - Adénopathie satellite.
- Porte d'entrée à rechercher.

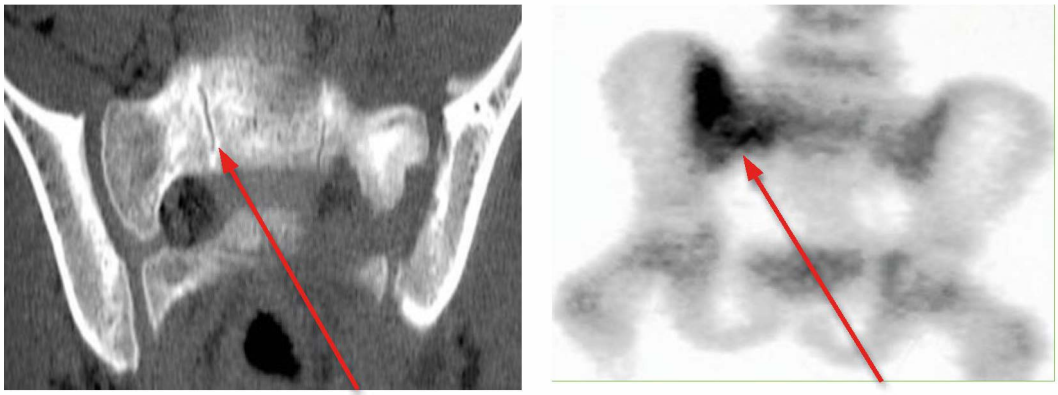


Arthrite septique du coude

B. TABLEAU CLINIQUE SELON LA TOPOGRAPHIE, LE GERME OU L'AGE

1- Sacro-iliite

- Localisation rare.
- Douleur lombo-sacrée en barre.
- Irradiation de type sciatique.
- La pression articulaire par manœuvre d'écartement et de rapprochement des sacro-iliaques chez l'enfant en décubitus ventral déclenche une douleur vive.
- Discuter le diagnostic différentiel avec les sacro-iliites rhumatismales.



Boiterie droite évoluant depuis 1 mois, révélatrice d'une sacro-iléite, bien visible sur la scintigraphie et sur la tomodensitométrie

2- Arthrite et ostéo-arthrite à *Kingella kingæ*

- Prédominance saisonnière automno-hivernale.
- 70% des infections ostéo-articulaires chez le moins de 4 ans.
- Age-dépendante : 95% entre 6 et 36 mois.
- Tableau clinique fruste.
- Syndrome infectieux peu sévère.
- Le bilan biologique dans ce type d'infection est le plus souvent normal ou peu perturbé.
- Cultures positives dans 30% des cas en mettant en route les milieux les plus performants.
- Hémocultures rarement positives, PCR spécifique *Kingella kingæ*.
- Le diagnostic repose sur la Biologie moléculaire qui peut être faite dans le sang ou dans le liquide de ponction.

3- Ostéo-arthrite du nouveau-né ou du nourrisson

- Signes infectieux :
  - Fièvre isolée le plus souvent
  - Altération discrète de l'état général : refus du biberon, apathie, nourrisson grognon
  - Tableau septicémique, parfois
  - Signes infectieux locaux : articulation rouge, chaude, tuméfiée
  - Porte d'entrée pour le nouveau-né : cathéter (ombilical, fémoral), plaie du membre concerné (prélèvement au talon pour micro-méthode), de l'ombilic, ponction fémorale, érythème fessier, septicémie.
- Signes orthopédiques :
  - Souvent absents : l'examen orthopédique complet doit être systématique devant toute fièvre isolée du nouveau-né ou du nourrisson
  - Diminution de la gesticulation spontanée, voire pseudo-paralysie
  - Attitude vicieuse spontanée en abduction, rotation externe et flessum du genou
  - Douleur à la mobilisation (au change) et refus d'appui
  - Recherche d'autres localisations (50% des cas) :
    - Os longs
    - Rachis
    - Sacro-iliaque.



Ostéo-arthrite du genou droit

C. EXAMENS PARACLINIQUES : TROIS ETAPES

1- Bactériologie

- En urgence, avant la mise en route de l'antibiothérapie.
- DEUX hémocultures au moins.
- Prélèvements bactériologiques des portes d'entrée.
- **Ponction articulaire** au bloc opératoire sous anesthésie générale, avec analyse bactériologique et cytologique.



Ponction articulaire sous AG en milieu stérile, liquide purulent issu de la ponction

© Editions Vernazobres-Grego

2- Biologie

- NFS : polynucléose ou leucopénie.
- CRP (interprétable uniquement après 12 heures d'évolution), procalcitonine augmentée.
- Syndrome infectieux parfois absent.
- Analyse du liquide de ponction.

3- Radiologie

- Les examens d'Imagerie ne doivent pas retarder la mise en route du traitement.
- Radiographie :
  - Parfois normale si faite précocement : intérêt de l'échographie pour la hanche
  - Epanchement (signes précoces) :
    - Refoulement des lignes graisseuses péri-articulaires
    - Flou des parties molles péri-articulaires
    - Elargissement de l'interligne articulaire
    - Signes tardifs d'épanchement :
      - Excentration de la tête fémorale
      - Voire véritable luxation unilatérale.
  - Lésions osseuses si ostéo-arthrite :
    - Déminéralisation
    - Condensation épiphysaire
    - Décollement sous-périosté
    - Géodes et/ou érosions épiphysaires.
- Echographie :
  - Epanchement intra-articulaire épais
  - Systématique en cas de localisation à la hanche, inutile au genou (choc rotulien).
- Scintigraphie :
  - Réalisée après la ponction, elle permettra de déceler d'éventuelles localisations secondaires
  - Intérêt dans les sacro-iliites (hyperfixation de l'os iliaque au contact de l'articulation).

2. ARGUMENTER L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE

- Le traitement est entrepris en urgence dès que le diagnostic est suspecté, en milieu hospitaliser.
- Traitement orthopédique, en 3 temps :
  - Ponction articulaire :
    - Geste diagnostique et thérapeutique
    - Après mise en condition, au bloc, sous anesthésie générale, par voie obturatrice, sous amplificateur de brillance
    - Avec prélèvement bactériologique et lavage.
  - Arthrotomie et drainage :
    - Complément parfois nécessaire de la ponction articulaire.
  - Immobilisation à type d'attelle et mise en décharge de l'articulation.
- Antibiothérapie :
  - Antibiothérapie bactéricide, par voie intraveineuse, adaptée au germe suspecté, puis à l'antibiogramme :
    - 0-3 mois : céfotaxime +/- gentamicine pendant 15 jours
    - > 3 mois céfamandole (CEFAMANDOLE®) pendant 4 à 7 jours
    - Amoxicilline si *Kingella kingæ*
  - Puis relais oral par :
    - Amoxicilline-acide clavulanique
    - Adapté à l'antibiogramme si germe mis en évidence
    - Pendant 4 à 6 semaines.
- Traitement antalgique :
  - Paracétamol (DOLIPRANE®) 60 mg/kg/jour
  - L'immobilisation plâtrée a aussi un rôle antalgique.
- Traitement de la porte d'entrée.

3. PLANIFIER LE SUIVI DU PATIENT

A. ARTHRITE PURE

- Si le traitement est débuté avant J5, la guérison est obtenue dans 100% des cas.
- Un retard à la ponction (pour faire le diagnostic) peut entraîner un défaut de fonction… séquelles à type de raideur ou de chondrolyse (destruction du cartilage articulaire) septique.



Destruction de l'épiphyse fémorale après une arthrite septique diagnostiquée tardivement

B. OSTEO-ARTHRITE

Nécessité d'une surveillance orthopédique jusqu'à la fin de la croissance pour dépister des complications :

- Déformations :
  - *Coxa magna* (tête fémorale augmentée de volume) responsable d'arthrose secondaire
  - Déformation ou destruction de la tête fémorale puis du cotyle
  - Epiphysiodèse responsable d'inégalité de longueur ou de désaxation des membres inférieurs.
- Luxation de hanche, si hanche atteinte.
- Raideur.
- Arthrose.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Bilan d'une ostéomyélite : – Hémocultures – Prélèvement de la porte d'entrée. • Traitement en urgence dès suspicion. • Diagnostic d'arthrite = ponction. **INADMISSIBLE** • Prescrire une VS chez un nouveau-né ou un nourrisson = 0. • Traiter avec oxacilline *per os* une infection osseuse = 0.	• Omettre la surveillance au long cours : le risque de séquelles est majeur, la surveillance est donc primordiale. • Toute aplasie dans un contexte de douleurs osseuses doit faire redouter une leucémie. • Tout enfant fébrile qui refuse de s'assoir : penser à la discospondylite. • L'ostéomyélite est une infection extra-articulaire. Or, le cartilage de conjugaison est vascularisé chez le nouveau-né et le nourrisson. Il est donc d'emblée victime d'une ostéo-arthrite. • Cette question est difficile et à la mode avec une conférence d'experts (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique 2008) sur la prise en charge et 2 éléments à noter : le raccourcissement de la durée intraveineuse des antibiotiques et l'avènement du germe imprononçable *Kingella kingæ* qui affecte 70% des infections osseuses de l'enfant de moins de 3 ans.

© Editions Vernazobres-Grego

IOA

CONNAITRE LES PRINCIPAUX AGENTS INFECTIEUX RESPONSABLES DES IOA SELON L'AGE ET LE TERRAIN

JE COCHE

- **A tout âge : *Staphylococcus aureus*, plus rarement streptocoque A.**
- **Chez le moins de 4 ans : *Kingella kingæ*, pneumocoque.**
- **Chez le nourrisson < 3 mois : germes de l'infection materno-fœtale : streptocoque B et *E. coli*.**
- **Chez l'enfant drépanocytaire : salmonelle (mais aussi staphylocoque et pneumocoque).**

OSTEOMYELITE

DIAGNOSTIC

JE COCHE

- **Toute douleur osseuse fébrile chez l'enfant « proche du genou, loin du coude » est une ostéomyélite aiguë, jusqu'à preuve du contraire.**

JE COCHE

TROIS types de prélèvements bactériologiques :

- **Hémocultures toujours**
- **Porte d'entrée si possible**
- **Ponction métaphysaire selon le contexte.**

PRINCIPES DU TRAITEMENT

JE COCHE

CINQ piliers :

- **Hospitalisation**
- **Antibiothérapie**
- **Immobilisation**
- **Antalgiques**
- **Surveillance.**

JE COCHE

Complications :

- **A court terme : douleur inflammatoire persistante = échographie à la recherche d'un abcès sous-périosté**
- **A moyen et long terme : ostéomyélite subaiguë ou chronique = éliminer une tumeur (diagnostic différentiel).**

ARTHRITE

DIAGNOSTIC

JE COCHE

- **Limitation douloureuse d'une articulation dans un contexte fébrile.**

JE COCHE

- **Arthrite : ponction articulaire sous AG.**

PRINCIPE DE TRAITEMENT

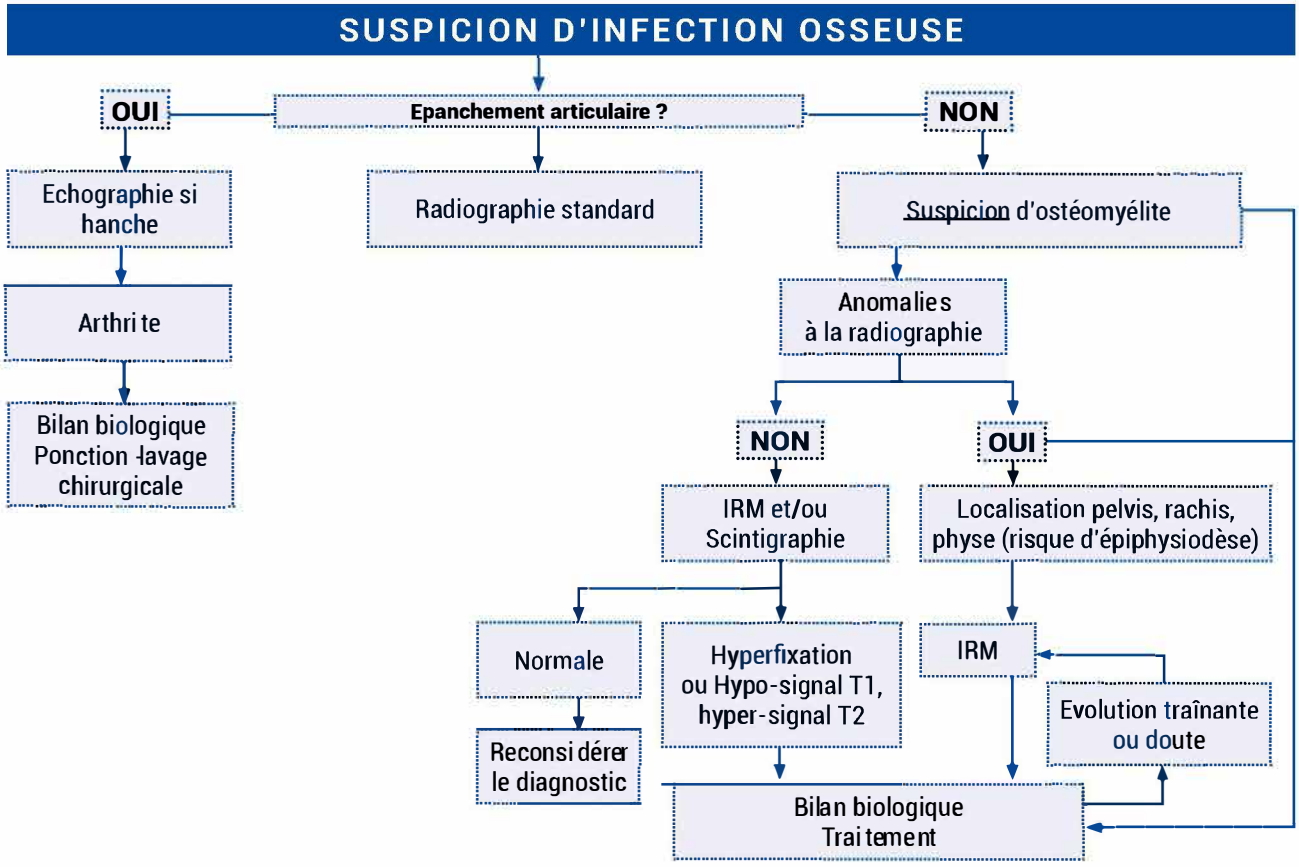
JE COCHE

- **Hospitalisation.**
- **Antibiothérapie.**
- **Arthrotomie et drainage non systématique.**
- **Traitement antalgique.**

JE COCHE

Complications :

- **Déformations**
- **Raideur**
- **Arthrose secondaire précoce.**



La référence :

– *E. Grimprel, et al., Infections ostéo-articulaires : propositions thérapeutiques du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique de la Société Française de Pédiatrie. Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : S74-S80.*

UE 11
Item 360

FRACTURES CHEZ L'ENFANT : PARTICULARITES EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016

- *Connaître le diagnostic, les complications et les principes du traitement des fractures de l'enfant.*
- *Connaître les caractères spécifiques et les complications des fractures du coude et de la cheville de l'enfant et de l'adolescent.*

INTRODUCTION

- Le tableau clinique d'une fracture est le plus souvent évident avec une histoire traumatique, une impotence fonctionnelle plus ou moins importante et parfois même une déformation visible à l'œil nu d'un segment de membre.
- Le diagnostic précis est porté à partir du bilan radiographique standard de face et de profil du segment traumatisé, radiographies comprenant l'articulation sus-jacente et l'articulation sous-jacente.
- Une démarche diagnostique systématique permet de décrire précisément la lésion fracturaire, ainsi que les éventuelles complications associées. Il est capital de rechercher le trait de fracture intra-articulaire qui conditionne le pronostic : c'est le but de la classification de Salter et Harris.
- La prise en charge d'une fracture est d'abord symptomatique : antalgiques adaptés et immobilisation. Elle est ensuite spécifique. Au niveau des fractures épiphysaires, il faut ainsi restaurer la continuité du cartilage de croissance. Au niveau des fractures métaphysaires, c'est surtout le rétablissement des axes anatomiques qui est recherché. Au niveau diaphysaire, on cherche à rétablir les axes anatomiques et la longueur du segment squelettique fracturé.
- Un contrôle clinique (syndrome des loges ?) et radiographique (déplacement secondaire ?) sera systématique.

ADAGES ET DOGMES

- Le contexte clinique est souvent évocateur, mais tu ne te dispenseras pas d'une radiographie standard.
- « Toute fracture isolée de l'ulna doit faire rechercher une luxation associée de la tête radiale » : commandement de Monteggia.
- En Traumatologie infantile, et surtout chez le nourrisson, il faut toujours avoir à l'esprit une possibilité de maltraitance.
- Pas de complications thrombo-emboliques chez l'enfant non pubère.
- Peu de raideurs d'immobilisation, donc pas d'indication de Kinésithérapie en Traumatologie infantile.
- C'est la fracture supra-condylienne du coude qui impose le plus la chirurgie.

1. PARTICULARITES EPIDEMIOLOGIQUES

- Chez l'enfant, la Traumatologie représente la 1ère cause de décès, de séquelles et d'hospitalisation.
- 20% des admissions dans un service d'Urgences pédiatriques.
- L'incidence augmente avec l'âge (maximum chez les garçons adolescents).
- Attention aux fractures dans un cadre suspect de maltraitance : fractures itératives ou chez le nourrisson ou le petit enfant.

2. PARTICULARITES DIAGNOSTIQUES

A. CLINIQUE

1- Réflexes cliniques

- Réflexes chirurgicaux :
  - Heure de l'accident, du dernier repas, traitement habituel, soins réalisés avant la consultation, main dominante en cas de traumatisme du membre supérieur ?
  - Mécanisme du traumatisme ?
  - Fièvre ?
- Réflexes pédiatriques :
  - Interrogatoire des parents, analyse du carnet de santé, risque de facture sur os pathologique ?

2- Diagnostic positif commun à toute fracture

- Attitude du traumatisé du membre supérieur :
  - Coude fléchi à 90°, poignet soutenu par la main opposée
  - Membre ballant, bras et main en pronation chez le petit enfant.
- Mobilité des extrémités et des différentes articulations diminuée.
- Déformations.
- Douleur exquise (palpation débutée à distance de la zone traumatisée).
- Impotence fonctionnelle.

3- Diagnostic différentiel

- Un diagnostic différentiel à éliminer, la pronation douloureuse :
  - Chez l'enfant de moins de 5 ans
  - Incarcération du ligament annulaire dans l'interligne huméro-radial
  - Diagnostic : attitude caractéristique du membre supérieur ballant en pronation, associée à un mécanisme de traction de l'avant-bras avec traction sur la main
  - Aucun œdème, déformation, tuméfaction ni point douloureux précis
  - Radiographie normale si elle est faite.
  - Réduction :
    - Mettre l'avant-bras en flexion et supination
    - Perception d'un ressaut de réduction
    - Disparition de la douleur et récupération complète après réduction.

4- Diagnostic de gravité : recherche de complications

- Tous les éléments anatomiques se situant autour du segment osseux fracturé peuvent être touchés.

- CINQ types de complications :

  1-Complications cutanées
  - Une ouverture cutanée signe une fracture ouverte.
  - La lésion cutanée est classée selon la classification de Cauchoix :
    - Lésion de type 1 : lésion cutanée punctiforme
    - Lésion de type 2 : plaie cutanée quelle que soit son importance, mais sans perte de substance. Autrement dit, il s'agit d'une plaie suturable directement
    - Lésion de type 3 : lésion cutanée avec perte de substance, c'est-à-dire non suturable. Dans ces cas-là, la cicatrisation pourra se faire à l'aide d'une éventuelle greffe de peau.

  2-Complications vasculaires
  - Les vaisseaux peuvent être étirés, comprimés ou rompus :
    - Hématome en cas de rupture sur une peau saine
    - Hémorragie extériorisée en cas d'ouverture cutanée.
  - Bilan vasculaire :
    - Pour toute fracture, mais en particulier en cas de fracture à grand déplacement, surtout au niveau du coude et du genou
    - Signes d'ischémie :
      - ↪ Douleur à l'extension passive des doigts
      - ↪ Différence de température, diminution du pouls, temps de recoloration cutanée.

© Editions Vernazobres-Grego

3-Complications neurologiques

- Bilan neurologique :
  - × Déficit neurologique sensitif subjectif : fourmillements
  - × Déficit neurologique sensitif objectif : hypoesthésie, voire anesthésie.
  - × Déficit moteur :
    - ↪ Déficit radial : fracture diaphyse humérale (1/3 inférieur), supracondylienne
    - ↪ Déficit médian : fracture de la palette humérale
    - ↪ Déficit cubital : supracondylienne, épitrochlée, luxation du coude
    - ↪ Déficit SPE : tête du péroné.

4-Complications musculaires

- Une fracture peut entraîner une rupture musculaire (muscle brachial dans le cadre d'une fracture de la palette humérale) ou tendineuse.
- Par contre, une fracture peut entraîner un véritable syndrome des loges :
  - × Douleurs non calmées par les antalgiques et qui s'aggravent
  - × Evolution défavorable : compression des gros troncs nerveux (fourmillements puis déficit moteur), puis une symptomatologie liée à la compression des gros vaisseaux (diminution du pouls, puis pâleur des extrémités)
  - × Nécessité d'une prise en charge en urgence pour éviter le syndrome de Volkmann : rétraction des tendons et main en griffe.



Syndrome de Volkmann

5-Complications générales

- Troubles hémodynamiques, en particulier si polytraumatisme.

Complication détectée : réalisation d'un schéma daté et signé (valeur médicolégale) et information éclairée à la famille.
Au terme de l'examen clinique : radiographies F + P.

B. PARTICULARITES RADIOLOGIQUES

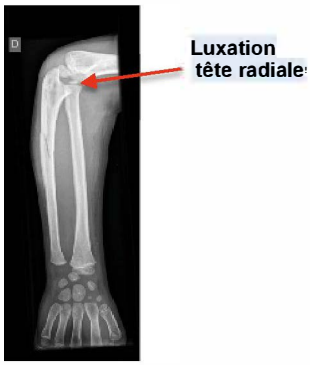
1- Bilan radiologique

- Cibler les clichés.
- DEUX clichés à 90° l'un de l'autre (face et profil) prenant les articulations sus- et sous-jacentes.
- Rarement, clichés de ¾ pour les atteintes du coude ou épiphyso-métaphysaires.

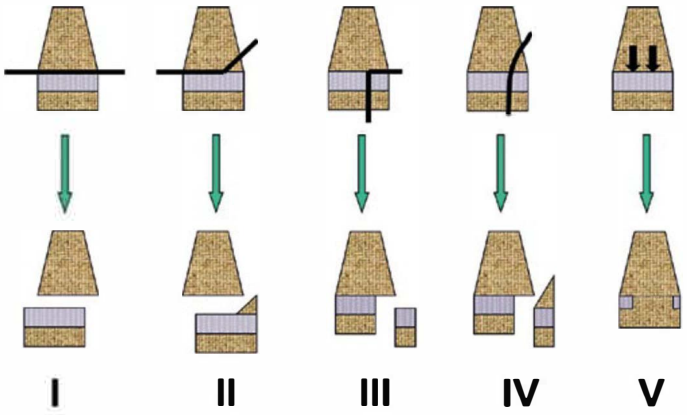
2- Reconnaître les types de fractures spécifiques de l'enfant

Le bilan radiographique doit permettre de décrire les 5 éléments qui définissent une fracture. Ces éléments sont les suivants :

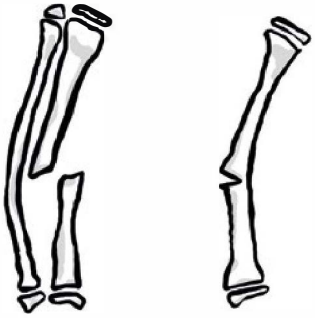
- Quel est l'os fracturé ?
  - Préciser si la fracture intéresse le tibia, le fémur, l'humérus ou un autre segment osseux
  - Particularités des fractures du coude et de la cheville : cf. KB Orthopédie
  - Parfois plusieurs lésions associées :
    - × La lésion de Monteggia correspond à une fracture de l'ulna associée à une luxation de la tête radiale et à côté de laquelle on peut passer si les radiographies ne permettent pas de voir convenablement l'articulation sous-jacente et l'articulation sus-jacente à la fracture.

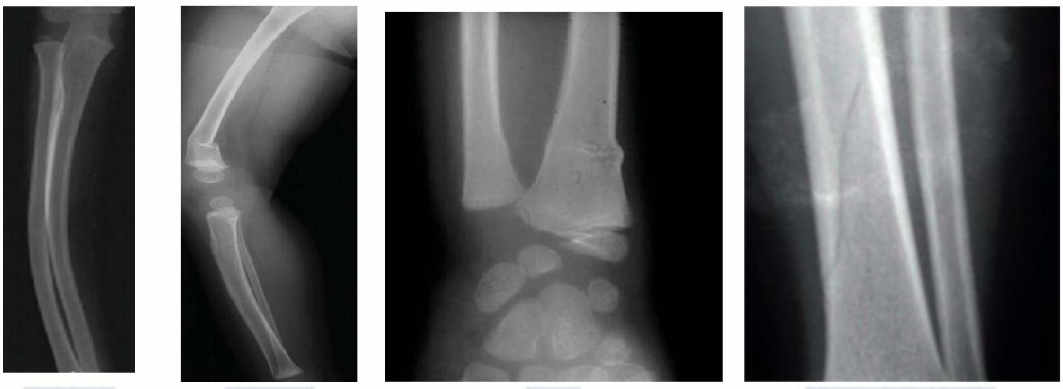


- Quel est le siège sur l'os ?
  - Sur un os long, les particularités pédiatriques sont :
    - × Fractures épiphysaires : classification de Salter et Harris de I à V :
      - ↪ Stade 3, 4 ou 5 : fractures à risque d'épiphysiodèse responsables de désaxation ou inégalité de longueur.



    - × Fractures métaphysaires : fracture en motte de beurre
    - × Fractures diaphysaires : fractures en bois vert, en cheveu ou plastique.





Plastique — Bois vert — Motte — Fracture en cheveu

© Editions Vernazobres-Grego

- Sur un os plat ou un os court, il faut également pouvoir localiser le siège de la fracture (exemple : fracture de l'épine iliaque antéro-supérieure de l'os iliaque droit).

- Quel est le trait de fracture ?
  - Les traits de fracture peuvent être multiples, mais on en distingue 3 grands types principaux :
    - Le trait de fracture horizontal ou transversal
    - Le trait de fracture oblique (long ou court)
    - Le trait de facture spiroïde (long ou court).
- Quel est le nombre de fragments ?
  - De façon simplifiée, on distingue 3 types de fractures :
    - La fracture simple : le trait de fracture transforme un segment osseux en 2 fragments osseux
    - La fracture à 3 fragments
    - La fracture complexe ou comminutive (plus de 3 fragments).
- Quel est le déplacement de la fracture ?
  - Le déplacement d'une fracture se définit toujours en décrivant le déplacement du fragment osseux distal par rapport au fragment osseux proximal. Il existe 4 grands types de déplacements qui peuvent également être associés les uns avec les autres :
    - La translation
    - Le chevauchement
    - L'angulation
    - La rotation.

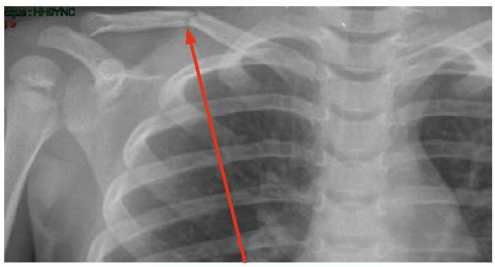
3- Identifier les fractures sur os pathologique

- Tumeur bénigne.
- Tumeur maligne :
  - Sarcome, neuroblastome, hémopathie.
- Pathologie congénitale :
  - Ostéogenèse imparfaite, neurofibromatose, maladie de Gaucher.
- Pathologie acquise :
  - Rachitisme, ostéoporose par immobilisation prolongée.

4- Fracture particulière selon le contexte

a-Fracture de la clavicule en contexte obstétrical

- Fracture de l'épaule la plus fréquente chez l'enfant.
- Siège le plus souvent au niveau du tiers moyen.
- Incidence de clavicule : rayon ascendant.



Fracture de la clavicule

b-Fracture dans un contexte de maltraitance

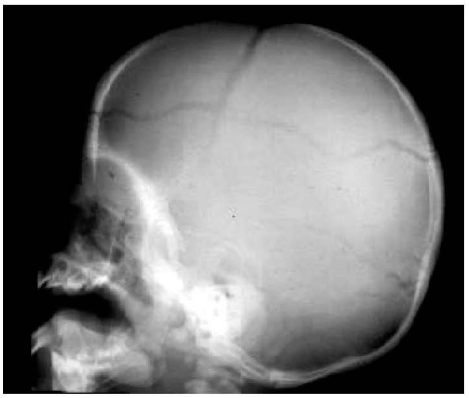
- Syndrome de Silverman :
  - Fractures multiples d'âges différents avec cals osseux, arrachements métaphysaires, décollements et hématomes sous-périostés.
- Fracture incohérente avec le développement des enfants :
  - Clavicule avant 2 ans, hormis le nouveau-né
  - Os de l'avant-bras avant 1 an
  - Fracture spiroïde de l'humérus avant 3 ans
  - Fracture des coins métaphysaires
  - Fractures transversales du fémur avant l'âge de la marche
  - Fracture sternale
  - Fracture des épineuses des apophyses transverses des vertèbres
  - Atteinte de l'acromion
  - Atteinte des arcs postérieurs de côtes
  - Embarrure occipitale.



Fracture de côtes



Fracture du fémur



Fracture du crâne

5- Traumatisme symptomatique avec radiographies normales

- TROIS notions capitales de Traumatologie :
  - Tout traumatisme considéré comme mineur doit être guéri à J7 chez un enfant :
    - La persistance d'une douleur ou d'une impotence fonctionnelle significative impose de renouveler le bilan d'imagerie standard. Une fracture passée inaperçue pourra alors être mise en évidence.
  - En cas de symptomatologie persistante à J21, il convient de remettre en cause le diagnostic de traumatisme mineur et d'entreprendre un bilan d'imagerie exhaustif :
    - Le nouveau cliché standard peut permettre, s'il s'agissait initialement d'une fracture *a minima,* d'observer une apposition périostée correspondant à un cal en formation
    - Si la radiographie à 21 jours est normale, il est indispensable de pousser plus loin les investigations. Une consultation spécialisée est nécessaire. Une IRM ou une scintigraphie osseuse pourront être demandées en fonction des signes cliniques.
  - A J21, les diagnostics d'entorse grave, d'hématome profond ne doivent jamais être retenus en 1ère intention :
    - Une consultation spécialisée est indispensable compte tenu de la rareté de telles lésions chez l'enfant.

3. PARTICULARITES THERAPEUTIQUES

A. PRISE EN CHARGE SYMPTOMATIQUE

- Autorisation de soins signée par les parents.
- Laisser l'enfant à jeun (dans l'optique d'une éventuelle intervention).
- Vérification du calendrier vaccinal (antitétanique si fracture souillée).
- Prise en charge de la douleur :
  - Traitement médicamenteux : antalgiques de paliers adaptés à la douleur de l'enfant (par voie IV si intervention programmée)
  - Traitement mécanique : immobilisation provisoire (la limitation de la mobilité des fragments osseux fait diminuer la douleur).
- Il n'est pas nécessaire de prescrire de rééducation ou de traitement anticoagulant chez l'enfant avant la puberté.

B. TRAITEMENT SPECIFIQUE

- Fractures épiphysaires :
  - Objectif : restaurer la continuité du cartilage de croissance en espérant de ce fait la reprise de la croissance.
  - Fractures de type Salter 1 ou Salter 2 : traitement orthopédique (pouvant toutefois être précédé d'une réduction sous anesthésie générale en cas de déplacement).
  - Fractures de type Salter 3, 4 ou 5 : traitement chirurgical car il existe une rupture non seulement du cartilage articulaire, mais aussi du cartilage de croissance. La réduction anatomique des fragments osseux est indispensable pour éviter le risque d'épiphysiodèse secondaire.

© Editions Vernazobres-Grego

- Fractures métaphysaires :
  - Objectif : rétablir les axes anatomiques.
- Fracture diaphysaire :
  - Objectif : rétablir les axes anatomiques et la longueur du segment squelettique fracturé.
- Les méthodes pour parvenir à ces buts sont orthopédiques et chirurgicales :
  - Traitement orthopédique : immobiliser de manière stricte par un plâtre les articulations sus- et sous-jacentes au foyer fracturaire. Il faut suivre l'enfant afin de dépister tout déplacement secondaire ou phénomène de compression qui pourrait aboutir à un véritable syndrome des loges.
  - Traitement chirurgical : fractures instables ou irréductibles, grands déplacements et en fonction de l'âge de l'enfant. Les matériaux d'ostéosynthèse utilisés sont des matériaux légers à type de broches ou de vis (afin d'éviter de léser le cartilage de croissance).

C. SUIVI

- Quelle que soit la méthode thérapeutique choisie, il faut un suivi régulier :
  - A court terme :
    - × Absence de déplacement secondaire de la fracture par des radiographies (à J8 systématiques)
    - × Disparition des phénomènes douloureux
    - × Absence de syndrome des loges :
      - ↪ Si douleur sous plâtre résistant aux antalgiques paliers I : en urgence, ouverture du plâtre. En l'absence d'amélioration immédiate : passage au bloc pour prise des pressions de la loge musculaire et fasciotomie en urgence.
  - A moyen terme :
    - × Apparition d'une bonne consolidation osseuse par des radiographies régulières
    - × Récupération de l'intégralité des amplitudes articulaires.
  - A long terme :
    - × Surveillance du bon remodelage d'une fracture
    - × Dépistage de tout trouble de croissance secondaire lié au type de fracture et qui pourrait nécessiter une prise en charge secondaire spécifique.

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Repérer et traiter en urgence un syndrome des loges. **INADMISSIBLE** • Traiter une fracture sans notifier dans le dossier par écrit les complications vasculaires ou neurologiques retrouvées = 0. • Traiter une fracture avec une ouverture cutanée sans vérifier les vaccinations (sérum et vaccination antitétanique) = 0.	• Lésions de la région épiphysaire et du cartilage de croissance qui sont des zones cartilagineuses, avec un risque de passer à côté d'une véritable fracture ou un risque de sous-estimer un déplacement fracturaire. • Diagnostic différentiel : pronation douloureuse chez l'enfant de moins de 5 ans : membre supérieur ballant en pronation, associé à un mécanisme de traction de l'avant-bras avec traction sur la main, radiographie normale si elle est faite. Réduction : mettre l'avant-bras en flexion et supination. • Plus l'enfant est petit et plus les capacités de remodelage sont importantes. Ce remodelage existe dans le plan frontal et dans le plan sagittal. Par contre, un trouble de rotation ne peut en aucun cas être le siège d'un remodelage avec la croissance. • Un traumatisme considéré comme mineur, sans lésion radiographique, doit être guéri à J7 : sinon renouveler le bilan radiographique. • Si symptomatologie persistante à J21, refaire cliché, voire IRM ou scintigraphie avec consultation spécialisée. • Diagnostics d'entorse grave, hématome profond, ne doivent jamais être retenus en 1ère intention. • Pas de prévention thrombo-embolique et pas de Kinésithérapie chez l'enfant non pubère.

DIAGNOSTIC

JE COCHE

CINQ critères cliniques :

- **Déformations**
- **Douleur exquise**
- **Impotence fonctionnelle**
- **Attitude vicieuse**
- **Atteinte cutanée.**

RECHERCHE DE COMPLICATIONS CLINIQUES

JE COCHE

CINQ complications :

- **Peau**
- **Vaisseaux**
- **Nerfs**
- **Muscles (syndrome des loges)**
- **Complications générales.**

PARTICULARITES RADIOLOGIQUES

JE COCHE

CINQ critères radiologiques à déterminer :

- **Os atteint**
- **Siège**
- **Trait de fracture**
- **Nombre de fragments**
- **Déplacement.**

PARTICULARITES THERAPEUTIQUES

JE COCHE

CINQ critères thérapeutiques à déterminer :

- **Autorisation de soins signée par les parents**
- **Vérification du calendrier vaccinal**
- **Prise en charge de la douleur**
- **Traitement spécifique : attention au cartilage de croissance**
- **Suivi : attention au syndrome des loges.**

Les références :

– *Jean-Michel CLAVERT et coll. Fractures de l'enfant. Monographie du groupe d'étude en Orthopédie pédiatrique. Sauramps médical, éditions 2002.*

UE 2
Item 52

BOITERIE DE L'ENFANT

Les objectifs du CNCI pour l'iECN 2016

- *Devant une boiterie chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

Conférences de consensus ou d'expert

- *Auto évaluation boiterie HAS 2005.*

INTRODUCTION

- Les boiteries représentent 1/3 des consultations d'orthopédie pédiatrique. Le plus souvent, les troubles de la démarche sont éphémères et d'origine bénigne, mais une pathologie neuromusculaire ou malformative peut en être la cause.
- La boiterie est le plus souvent douloureuse et toujours secondaire à une pathologie infectieuse, traumatique, tumorale, congénitale ou neurologique qu'il faudra identifier. L'interrogatoire sera centré sur 4 points : ancienneté de la boiterie, notion de traumatisme, l'âge de l'enfant et l'existence de fièvre. Une boiterie n'est pas obligatoirement due à une affection de la hanche : l'examen doit porter sur l'ensemble du membre inférieur et sur le rachis.
- Les examens complémentaires seront demandés en fonction des signes cliniques et du siège à explorer. Un bilan biologique simple à la recherche d'un syndrome inflammatoire et une radiographie standard suffisent dans la majorité des cas à faire le diagnostic.
- En termes de gravité, quel que soit l'âge, la préoccupation est d'éliminer une pathologie infectieuse (arthrite ou ostéomyélite) ou tumorale. La synovite aiguë transitoire ou « rhume de hanche » est la cause la plus fréquente des douleurs de hanche de l'enfant. Le véritable problème lié à cette affection est représenté en pratique par ses diagnostics différentiels : l'arthrite ou une ostéochondrite primitive de hanche débutante.
- L'épiphysiolyse fémorale supérieure survient chez l'adolescent en surpoids, mais peut se présenter sous une forme chronique, insidieuse ou aiguë (simulant alors un tableau de fracture du col fémoral !).
- Le traitement est étiologique avec toutefois un dénominateur commun : l'immobilisation est le meilleur antalgique dans les boiteries.

ADAGES ET DOGMES

- Etiologie des boiteries à travers les âges :
  - Quel que soit l'âge : les traumatismes
  - 4-10 ans : synovite aiguë transitoire de hanche, ostéochondrite primitive de hanche
  - > 10 ans : épiphysiolyse, ostéochondrose (sportif).
- Toute boiterie de hanche impose un cliché de face, de profil (incidence de Lauenstein) et une échographie à la recherche d'un épanchement.
- Tout épanchement intra-articulaire fébrile est une arthrite septique jusqu'à preuve du contraire.
- Diagnostic d'ostéochondrite primitive de hanche ; Il existe plusieurs stades de gravité à la radiologie.
- Après une synovite aiguë transitoire, la radiographie de contrôle est systématique après 6 semaines. Certaines ostéochondrites primitives de hanche débutent leur symptomatologie comme une synovite aiguë transitoire.
- Un genou qui hurle… la hanche est parfois responsable.
- L'épiphysiolyse nécessite un traitement en urgence, elle peut évoluer en une épiphysiolyse aiguë (équivalent d'une fracture du col fémoral).
- Devant toute douleur abdominale, penser aux infections du bassin ou du rachis et, devant toute boiterie fébrile, penser à l'appendicite (boiterie par psoïtis).

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1- Définition

- Boiterie : anomalie de la marche caractérisée par un pas inégal en temps et en longueur associée à une inclinaison du tronc. Elle résulte d'une atteinte unilatérale et habituellement focalisée. Cette modification récente de la démarche est souvent liée à un phénomène douloureux. On distingue :
  - La boiterie d'esquive : l'enfant cherche à éviter l'appui sur le membre douloureux
  - La boiterie dite de Trendelenburg, suite à un problème de hanche responsable de la bascule du tronc du côté atteint pour diminuer la pression sur la tête fémorale.
- On ne parle de boiterie que chez l'enfant qui marche !
- Toutefois, il peut y avoir impotence fonctionnelle sans boiterie chez l'enfant qui ne marche pas.
- TROIS manifestations possibles :
  - Position vicieuse permanente : flessum du genou irréductible par exemple
  - Refus d'appui
  - Immobilité avec limitation douloureuse de l'articulation.
- Un enfant ne boite jamais « pour faire son cinéma ». Il y a presque toujours un diagnostic de pathologie organique derrière une boiterie.
- La hanche est l'articulation la plus incriminée dans les boiteries.
- Les douleurs de croissance sont un diagnostic d'élimination qui ne fait pas boiter mais peut, comme son nom l'indique, être à l'origine de douleurs. Elles répondent aux critères suivants : survenue entre 5 et 8 ans, en fin de journée, parfois la nuit, de caractère fugace, évoluant par poussées, souvent bilatérales, avec un examen clinique normal.
- Une radiographie du bassin de face et de profil est la règle pour explorer la plupart des boiteries. L'incidence de profil est faite en mettant l'enfant dans une position accroupie comme une « grenouille ». Cela permet de dégager les 2 hanches de profil : c'est l'incidence dite de Lauenstein (et pas Löwenstein qui fait pousser les bacilles de Koch !).

2- Physiopathologie de la boiterie de hanche selon l'âge

- Toute boiterie fébrile est une infection ostéo-articulaire, jusqu'à preuve du contraire.
- Chez les enfants de moins de 4 ans : arthrite virale ou bactérienne et fracture sous-périostée sont les causes principales à rechercher.
- Les boiteries sans fièvre entre 4 et 10 ans : synovite aiguë transitoire de hanche ?
  - *La synovite aiguë transitoire* (terme à utiliser préférentiellement) est synonyme de « rhume de hanche » ou arthrite aiguë bénigne
  - La synovite aiguë transitoire de hanche est une arthrite réactionnelle après un épisode viral le plus souvent. Elle donne un épanchement intra-articulaire de hanche, non septique, sans fièvre, s'installant rapidement
  - « Toute synovite aiguë transitoire de hanche avant l'âge de 2 ans est une arthrite septique, jusqu'à preuve du contraire ! »
- Les boiteries sans fièvre entre 4 et 10 ans : ostéochondrite primitive de hanche ?
  - *L'ostéochondrite primitive de hanche* est synonyme de maladie de Legg-Perthes-Calvé. L'ostéochondrite primitive de hanche correspond à une thrombose d'une des branches de l'artère circonflexe postérieure, qui irrigue la quasi-totalité de l'épiphyse fémorale supérieure, sans qu'il n'y ait d'anastomoses. La zone en aval est donc ischémiée, ce qui explique la douleur, la diminution de la mobilité et la possibilité d'un épanchement intra-articulaire. C'est une nécrose ischémique du noyau céphalique de l'épiphyse fémorale supérieure. Cela ne touche pas la partie cartilagineuse de la tête du fémur. Ce n'est donc pas une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale
  - A cette phase très précoce, la radiographie simple est strictement normale, comme dans la synovite aiguë transitoire de hanche.
- Dans les 2 hypothèses, la mise au repos de la hanche s'impose. Si l'évolution est défavorable, il sera toujours temps de confirmer le diagnostic par une nouvelle radiographie si le délai est suffisant (4 à 6 semaines), soit plus tôt par une scintigraphie ou une IRM. Mais le diagnostic très précoce n'a guère d'intérêt dans la mesure où, dans la phase débutante, infra-radiologique, il n'y a pas d'indication à traiter de manière plus agressive une ostéochondrite. Le diagnostic d'ostéochondrite primitive de

© Editions Vernazobres-Grego

hanche est donc souvent porté secondairement. Il existe plusieurs stades de gravité à la Radiologie. La coxa plana représente la forme évoluée de l'ostéochondrite primitive de hanche avec destruction et aplatissement de la tête fémorale.

- Les boiteries sans fièvre entre 10 et 17 ans : épiphysiolyse fémorale supérieure de hanche ?
  - L'épiphysiolyse est un glissement en période de croissance pré-pubertaire de la tête fémorale par rapport à son cartilage de croissance, en bas, en dedans et en arrière. Il n'y a pas de nécrose. Il s'agit d'une maladie du cartilage de croissance de l'extrémité supérieure du fémur qui est soumise à des contraintes d'autant plus importantes que le poids est élevé, ce qui explique sa fréquence en cas de surpoids. Ce glissement peut être aigu ou progressif, donnant 2 symptomatologies distinctes.

EPIDEMIOLOGIE

- Les traumatismes et la synovite aiguë transitoire sont les étiologies les plus fréquentes.
- L'âge habituel de survenue de la synovite aiguë transitoire se situe entre 4 et 7 ans, avec un âge moyen de 6 ans ; sa prévalence est de 3%. Les garçons sont 2 à 3 fois plus affectés que les filles. Après un 1er épisode, le risque annuel de récidive est de l'ordre de 4%.
- L'ostéochondrite primitive de hanche touche également habituellement le garçon (80% des cas) entre 4 et 7 ans.
- L'épiphysiolyse fémorale supérieure de hanche est prépondérante chez le garçon entre 10 et 14 ans en surpoids.

BOITERIE

1. ARGUMENTER LES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

A. INTERROGATOIRE

- QUATRE questions principales :
  - Contexte traumatique
  - Stigmates infectieux récents, état général
  - Age de l'enfant
  - Caractère récent ou ancien des troubles.
- QUATRE questions subsidiaires :
  - Antécédents familiaux orthopédiques
  - Antécédents personnels : fracture, luxation de hanche, infection ostéo-articulaire, maladie neurologique, rachitisme, maladie osseuse congénitale ou épisodes de boiterie antérieure
  - Date d'acquisition de la marche
  - Siège d'une douleur associée éventuelle.

B. EXAMEN CLINIQUE

1- Reconnaître la boiterie

- Perception auditive :
  - Inégalité de longueur et de durée des pas (certaines boiteries bilatérales sont de diagnostic difficile).
- Perception visuelle :
  - Inclinaison du tronc.
- Boiterie fruste :
  - Elle n'apparaît que lors de courses, du passage de la station accroupie à debout, à la fatigue ou quand l'enfant exprime une réticence envers des activités qu'il affectionne d'habitude.

2- Examen locorégional

a-Recherche de signes locaux

- TROIS signes d'une hanche qui souffre :
  - × Rétraction des abducteurs
  - × Amyotrophie du quadriceps
  - × Limitation du volant d'abduction.
- Douleur provoquée à la palpation des os ou des muscles
- Œdème inflammatoire local
- Recherche d'une porte d'entrée infectieuse.

Attention aux signes projetés : la hanche souffre, c'est parfois le genou qui pleure !

b-Limitation des mobilités articulaires : atteinte articulaire ou extra-articulaire ?

- A la hanche, rechercher en particulier une limitation de l'abduction et de la rotation interne.

c-Examen vertébral

- Raideur et/ou douleur rachidienne
- Défaut de la statique vertébrale, d'équilibre du bassin.

d-Examen des membres

- Inégalité de longueur d'un membre inférieur (moins de 3 cm, pas de boiterie à craindre)
- Déformation d'un membre
- Amyotrophie
- Examen du pied (corps étranger ? pied déformé ?).

3- Examen général

- Recherche d'une fièvre ou d'une altération de l'état général
- Développement psychomoteur
- Examen neuromusculaire (déficit sensitivomoteur ? réflexes ostéo-tendineux ? testing musculaire ?)
- hépatosplénomégalie, adénopathie, angine (pathologie tumorale ?)
- Porte d'entrée infectieuse.

C. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- Boiterie de hanche avérée = imagerie + NFS, CRP

2-Cas particuliers

a-Douleurs localisées

- Radiographies centrées sur les zones douloureuses.

b-Contexte fébrile

- Hémocultures, prélèvements bactériologiques locaux
- Echographie si boiterie de hanche ou suspicion d'abcès sous-périosté
- Ponction articulaire si limitation de la mobilité articulaire avec épanchement
- Ponction métaphysaire dans certains cas d'ostéomyélite
- Ponction d'un éventuel abcès sous-périosté
- IRM si possible et/ou scintigraphie osseuse si articulation indemne
- Examen ophtalmologique (lampe à fente) si suspicion d'une arthrite inflammatoire.

c-Bandes claires métaphysaires à la radiographie = redouter une cause sous-jacente

- Leucémie avant tout
- Métastase d'un neuroblastome
- Infection.

© Editions Vernazobres-Grego



2. PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

A. BOITERIE FEBRILE (cf. chapitre Infection osseuse)

NOURRISSON
• Ostéo-arthrite • Infection des parties molles.
ENFANT
• Ostéomyélite aiguë • Arthrite bactérienne inflammatoire systémique ou réactionnelle • Spondylodiscite • Appendicite • Pneumonie franche lobaire aiguë de la base thoracique. • Infection des parties molles : abcès de fesse, du psoas, ongles incarnés.

Attention, devant toute douleur abdominale, penser aux infections du bassin ou du rachis et, devant toute boiterie fébrile, penser à l'appendicite (boiterie par psoïtis).

B. BOITERIE SANS FIEVRE

1. En fonction de l'âge

- L'enquête étiologique est guidée par l'âge de l'enfant et les circonstances de survenue.
- Attention, une infection est toujours possible, même sans fièvre.

ENFANT ≤ 3 ANS	
Traumatisme	• Fracture en cheveu ou fracture parfois visible uniquement sur le cliché en 3/4 ou à J10 (cal osseux visible : appositions périostées).
Malformatives	• Luxation congénitale de hanche • Inégalité de longueur des membres inférieures > 4 cm.
Tumeurs	• Tumeurs osseuses. • Métastase d'un neuroblastome ou leucémie aiguë. • Tumeurs des parties molles.

ENFANT ENTRE 4 ET 10 ANS	
Traumatisme	• Fractures.
Ischémie	• Ostéochondrite primitive de hanche, du genou ou de la cheville.
Pathologies inflammatoires	• Synovite aiguë transitoire de hanche.
Tumeurs	• Tumeurs osseuses. • Métastase d'un neuroblastome ou leucémie aiguë. • Tumeurs des parties molles.
Pathologie neuro musculaire	• Myopathie • Syndrome de Guillain Barre

GRAND ENFANT > 10 ANS	
Traumatisme	• Penser aux fractures de fatigue • Entorses possibles.
Epiphysiolyse	• Forme chronique, forme aiguë.
Apophysite tibiale antérieure (ostéochondrose)	• Syndrome d'Osgood-Schlatter du sportif avec tuméfaction douloureuse intermittente, ossification précoce en forme de bec.
Atteinte du pied	• Epiphysite métatarsienne. • Apophysite calcanéenne postérieure.
Maladie rhumatismale	• Arthrite chronique juvénile. • Arthrite réactionnelle. • Rhumatisme articulaire aigu exceptionnel.
Affection rachidienne	• Spondylolisthésis.
Troubles psychiatriques	• Hystérie.
Tumeurs	• Tumeurs osseuses. • Métastase d'un neuroblastome ou leucémie aiguë. • Tumeurs des parties molles.

2- Situations bénignes : « BOBO ET BOITERIE »

- Injection intramusculaire intra-fessière.
- Corps étranger.
- Verrues plantaires.
- Chaussure mal mise.
- Ongle incarné.

3. TROIS DIAGNOSTICS PRINCIPAUX

A. SYNOVITE AIGUE TRANSITOIRE DE HANCHE

1- Clinique

- « Avant 4 ans et après 10 ans, méfiance, ce n'est pas un rhume de hanche » : âge de 4 à 10 ans.
- Notion d'une infection virale, rhinopharyngée dans l'anamnèse récente.
- Début brutal, douleur depuis moins de 48 heures.
- Refus de la marche avec douleur à l'appui (mais appui possible), de siège inguinal ou irradiant au genou et à la cuisse.
- Absence de fièvre, température à 37,5°C parfois, jamais de frissons.
- A l'examen de la hanche, limitation douloureuse de la rotation interne, abduction, hyperextension et flessum antalgique.
- Absence de raideur articulaire et d'amyotrophie quadricipitale.
- Examen neurologique normal et reste de l'examen normal (recherche de syndrome tumoral et examen ostéo-articulaire).

© Editions Vernazobres-Grego

2- Examens complémentaires

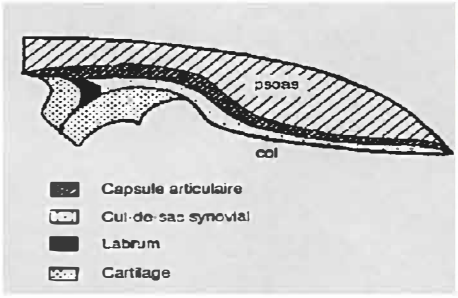
a-Syndrome biologique inflammatoire : absent dans la synovite aiguë transitoire

b-Radiographie du bassin (face et profil)

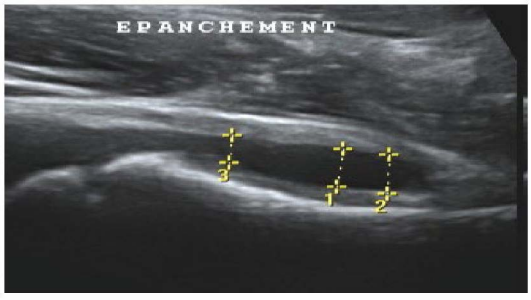
- Examen radiologique normal dans 50% des cas.
- Pas de lésion osseuse.
- Epanchement intra-articulaire :
  - Elargissement de l'interligne articulaire
  - Refoulement des lignes graisseuses péri-articulaires.
- Epaississement des parties molles.

c-Echographie de hanche

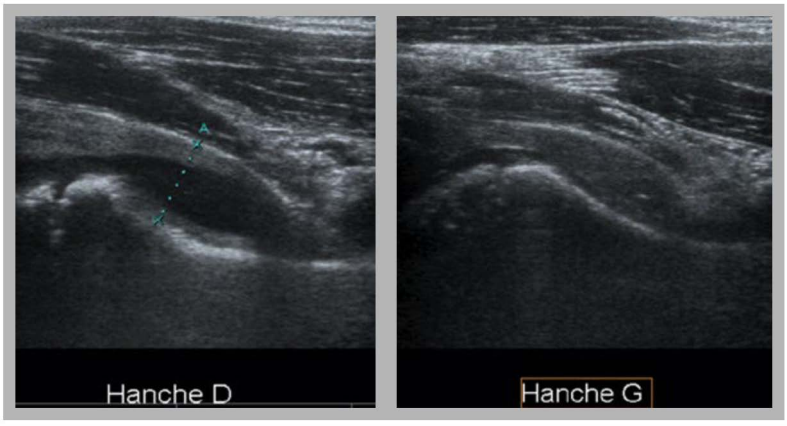
- Elle montre une lame d'épanchement. Attention, rappelons qu'en cas de fièvre, la ponction est indispensable et indiscutable.
- Si pas d'épanchement, pas de synovite aiguë. L'épanchement est donc constant dans la synovite aiguë transitoire. Par contre, la synoviale en elle-même est normale.



Anatomie normale



Epanchement synoviale = synovite



Echographie toujours comparative

d-Diagnostic différentiel

- ***Synovite aiguë transitoire ou arthrite septique ?***
  - Pas de problème diagnostique si fièvre > 38,5°C, syndrome inflammatoire, raideur de hanche ou âge < 2 ans *(« Tout rhume de hanche avant l'âge de 2 ans est une arthrite septique, jusqu'à preuve du contraire »)*
  - Parfois, clinique identique : boiterie contemporaine d'un épisode infectieux ORL, avec une fébricule
  - Un signe clinique important pour le diagnostic différentiel : refus total de l'appui dans l'arthrite septique
  - La radiographie peut être normale (elle doit cependant toujours être prescrite)
  - L'échographie de hanche ne fait que confirmer la présence d'un épanchement et ne permet pas de savoir de quel type de liquide il s'agit : liquide articulaire du rhume de hanche ou épanchement purulent de l'arthrite

- L'abondance de l'épanchement n'est pas un signe d'orientation étiologique. Il faut revoir l'enfant dans les 48 heures, en précisant bien aux parents que l'apparition d'une fièvre plus importante ou l'exacerbation de la douleur impose une consultation en urgence
- Dès le moindre doute sur une arthrite septique, il est indispensable de ponctionner la hanche en urgence, sous anesthésie générale, au bloc opératoire.

– *Synovite aiguë transitoire ou ostéochondrite primitive de hanche débutante ?*
- 3% des synovites aiguës transitoires sont des ostéochondrites débutantes
- Les signes échographiques et radiographiques ne sont pas décisifs au stade initial. La scintigraphie est indiquée en cas de doute diagnostique devant la persistance de la boiterie plus de 10 jours. Une légère hyperfixation est en faveur du rhume de hanche, une hypofixation en faveur d'une ostéochondrite.

e-Evolution

– Favorable en 1 semaine par repos au lit, voire décharge en traction et AINS, suivi d'une reprise progressive de la marche

– Contrôler systématiquement la guérison clinique et radiologique après 4 à 8 semaines : *« le rhume de hanche peut être le stade 0 de l'ostéochondrite de hanche »*.



Ostéochondrite gauche diagnostiquée 7 semaines après une synovite de hanche (déformation de la tête fémorale)

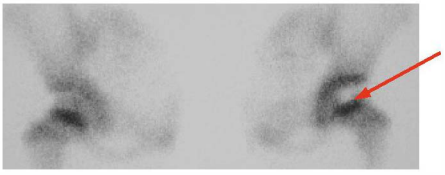
B. OSTEOCHONDRITE PRIMITIVE DE HANCHE

1- Clinique

- Entre 4 et 10 ans.
- Atteinte unilatérale dans 90% des cas (donc 10% de formes bilatérales).
- Début insidieux.
- Douleur localisée à la hanche ou gonalgie, augmentant à l'effort et en fin de journée avec boiterie d'esquive.
- Limitation douloureuse de la rotation interne et de l'abduction.
- Amyotrophie quadricipitale homolatérale modérée.
- Pas de signes inflammatoires locaux ou généraux.

2- Biologie

- Pas de syndrome inflammatoire.

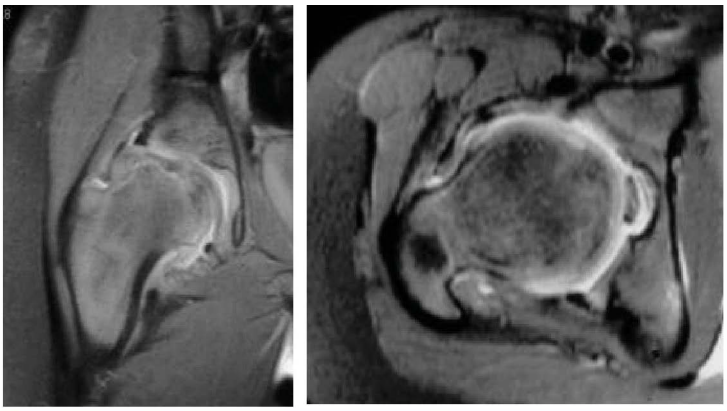


Scintigraphie : hypofixation de la tête

3-Imagerie

- Stade précoce :
  – Les radios sont normales à ce stade
  – La scintigraphie osseuse est un bon élément diagnostique au début de l'évolution : hypofixation = hypo-vascularisation par nécrose ischémique
  – L'IRM permet d'apprécier au mieux les zones ischémiques et nécrosées.

© Editions Vernazobres-Grego



IRM : déformation de l'épiphyse avec mauvaise congruence articulaire

- Evolution naturelle en 4 étapes radiologiques :
  - Stade I : noyau épiphysaire plus petit que le controlatéral et image en coup d'ongle (petite lacune) = décollement sous-chondral
  - Stade II : densification précédant la fragmentation du noyau épiphysaire
  - Stade III : reconstruction avec ré-ossification (pouvant entraîner une hyperfixation à la scintigraphie à ce stade)
  - Stade IV : guérison ou séquelles avec déformation en *coxa plana ou coxa magna*.
- Une image radiographique pathologique suffit au diagnostic.



Stade I : image en coup d'ongle



Stade I : décollement sous-chondral



Stade II : densification de la tête fémorale (hanche de profil)



Stade III : reconstruction avec ré-ossification

4- Evolution

- Le retard diagnostique et thérapeutique alourdit la prise en charge orthopédique :
  - Mise en extension continue lorsque la hanche est raide et douloureuse
  - Lorsque la hanche est souple et indolore, l'appui est autorisé. Par contre, dispense d'activités physiques et sportives pendant toute l'évolution de la maladie.
- La durée d'évolution des lésions anatomiques en dehors des séquelles est de 1 à 2 ans.
- Séquelles à redouter :
  - *Coxa plana* avec secondairement coxarthrose
  - *Coxa magna*= risque d'incongruence tête-articulation.



Stade IV : coxa plana

C. EPIPHYSIOLYSE

1- Clinique

- Garçon (3/4 des cas), entre 10 et 17 ans, souvent obèse, avec retard pubertaire.
- Atteinte bilatérale dans 20% des cas.
- Forme typique (80% des cas) = forme stable :
  - Début insidieux : douleur intermittente inguinale, irradiant au genou, avec boiterie d'esquive et limitation progressive de la rotation interne
  - Attitude vicieuse en adduction, rotation externe, raccourcissement du membre atteint en position allongée
  - Attitude en rotation externe à la marche : signe de Drehmann
  - Echographie : pas d'épanchement.
- Forme aiguë (20% des cas) = forme instable :
  - Fracture du col, spontanée et brutale
  - Impotence fonctionnelle totale et rotation externe fixée
  - Attitude vicieuse en adduction, raccourcissement
  - Limitation de la mobilisation active et passive en abduction rotation interne
  - Echographie : épanchement intra-articulaire.

2- Examen complémentaire

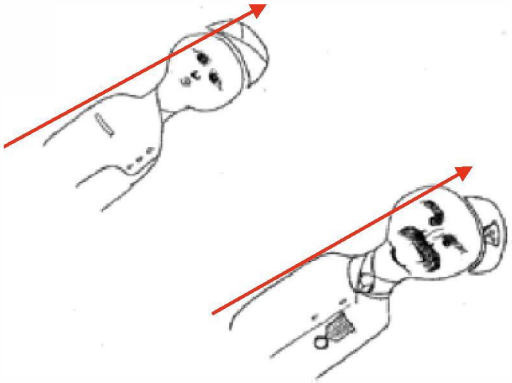
a-biologie

- Pas de syndrome inflammatoire.

b-imagerie

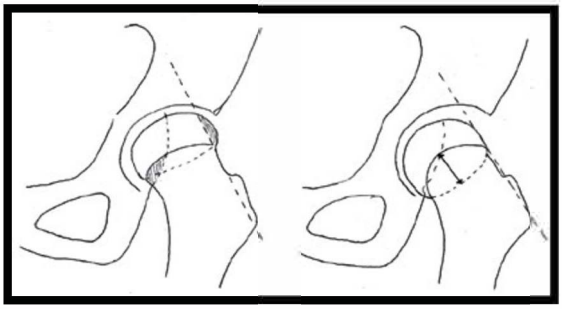
- Radiographie du bassin de face et surtout de profil :
  - Déplacement de l'épiphyse fémorale supérieure à type de glissement en bas (face) et en dedans et en arrière (profil), la ligne de Klein ne coupe plus la partie supéro-externe de l'épiphyse
  - Le noyau épiphysaire paraît, de face, plus petit puisqu'il est passé en partie derrière le col
  - Evolution : déplacement important, parfois épanchement, remodelage du col, voire *coxa vara* et altération de la métaphyse.

Situation normale de l'épiphyse fémorale en « calot d'infirmière »



Situation de glissement en béret militaire

© Editions Vernazobres-Grego



La ligne de Klein suit le bord supérieur du col fémoral : elle coupe normalement l'épiphyse, au contraire de l'épiphysiolyse (image en béret militaire)

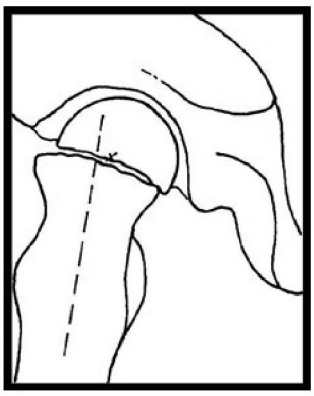
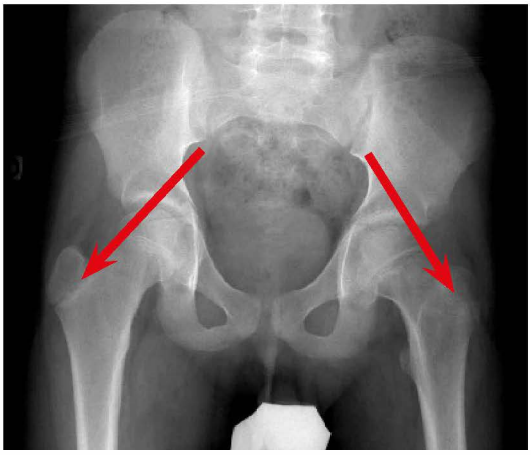
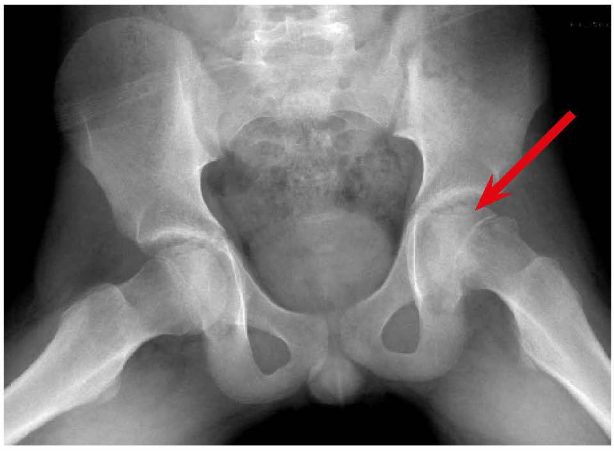


Schéma de profil : glissement de l'épiphyse fémorale en bas et en arrière





La bascule en arrière de la tête fait que la ligne qui suit le bord supérieur du col fémoral (ligne de Klein) coupe moins d'épiphyse que du côté sain





- Scintigraphie normale.

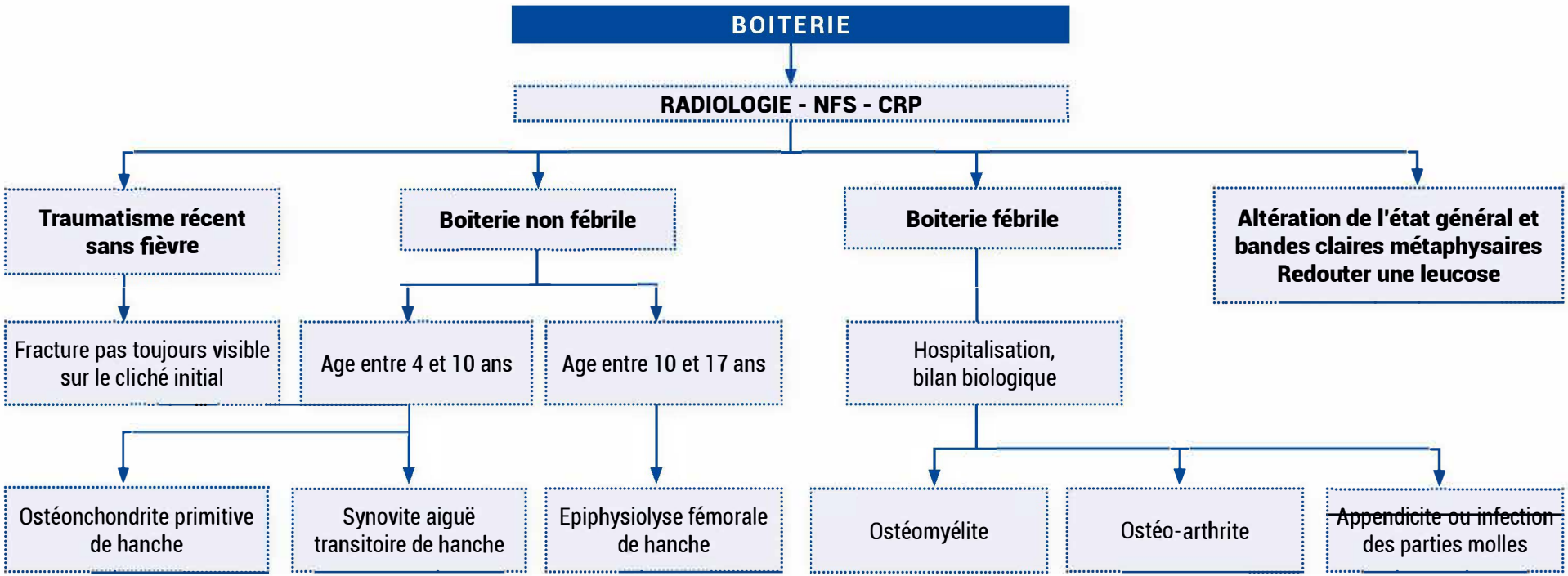
3- TROIS complications

- Précoce : bi-latéralisation.
- Secondaire : chondrolyse ou coxite laminaire, ostéonécrose de la tête fémorale.
- Tardive : coxarthrose précoce (30 ans).

4- Traitement chirurgical

- Urgence chirurgicale différée. Par contre, la suspension de l'appui est une urgence immédiate.
- Le vissage controlatéral préventif se discute au cas par cas.

© Editions Vernazobres-Grego



	Ostéomyélite	Arthrite	Synovite aiguë transitoire	Ostéochondrite	Epiphysiolyse
Etiologie	Infection métaphysaire (staphylocoque doré ?)	Infection synoviale (staphylocoque doré ou *Kingella kingæ ?*)	Arthrite réactionnelle post-infectieuse	Nécrose ischémique du noyau épiphysaire	Dystrophie du cartilage de conjugaison
Age	Pic à 6 ans	Souvent < 4 ans	4 à 10 ans	4 à 10 ans	10 à 17 ans
Terrain	Garçon	Garçon	3 garçons/1 fille	Garçon (80%)	Garçon (3/4 des cas), obésité
Début	Typiquement brutal, mais forme insidieuse possible	Brutal ou insidieux si *Kingella kingæ*	Brutal, suite à une infection virale	Progressif, insidieux	Forme stable insidieuse (80%) ou aiguë (20%)
Type de douleur	Pseudo-fracturaire, circonférentielle, métaphysaire	Arthralgie	Douleur inguinale invalidante	Douleur augmentant à l'effort et en fin de journée	Douleur modérée intermittente ou très vive dans la forme aiguë
Température	39-40°C	38-39°C	37-37,5°C	Apyrétique	Apyrétique
Examen orthopédique	Articulation mobile	Mobilisation articulaire impossible	Limitation rotation interne et abduction Absence de raideur articulaire et d'amyotrophie quadricipitale	Limitation rotation interne et abduction Amyotrophie quadricipitale	Attitude vicieuse en adduction, rotation externe, raccourcissement
Imagerie	Radiographies souvent normales IRM si possible Hyperfixation à la scintigraphie	Echographie si arthrite de hanche	Radiographies osseuses normales, épanchement à l'échographie, hyperfixation si scintigraphie (optionnel)	Radiographies normales puis 4 stades : lacune, fragmentation, déformation, aplatissement Hypofixation précoce à la scintigraphie	Radiographies de profil : glissement postéro-interne de la tête fémorale

ATTENTION AVANT DE COCHER !

ATTENTION 0 !!!	PIEGES : attention avant de cocher !
INDISPENSABLE • Boiterie : radiographie du bassin face et incidence de Lauenstein, échographie si boiterie de hanche. • Boiterie fébrile : infection jusqu'à preuve du contraire. • Boiterie chez un obèse : épiphysiolyse. • Synovite aiguë transitoire de hanche : contrôler la guérison clinique et radiologique. **INADMISSIBLE** • Evoquer une entorse ou tendinite comme diagnostic de fréquence = 0. Cette étiologie est rare chez l'enfant.	• Gonalgie : examiner la hanche ! • Ne jamais méconnaître une pathologie infectieuse ou neurologique. • Toute douleur articulaire ou osseuse de plus de 7 jours doit avoir des radiographies (tumeur ?). • Ne pas parler trop vite du diagnostic de « rhume » de hanche (synovite aiguë transitoire), même s'il est fréquent. • Une synovite aiguë transitoire nécessite un contrôle radio à 1 mois pour éliminer une ostéochondrite débutante. • Une inégalité de longueur inférieure à 3 centimètres (voire plus chez le grand) n'est pas responsable de boiterie. • Un jeune enfant qui va refuser la position assise : penser à la spondylodiscite. • NFS : recherche de blastes systématique dans le cadre d'une boiterie.

DEVANT UNE BOITERIE CHEZ L'ENFANT, ARGUMENTER LES PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES ET JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS

PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

JE COCHE

QUATRE causes : **TITI**

- **T**raumatiques
- **I**nfectieuses
- **T**umorales
- **I**nflammatoires.

Boiterie fébrile = hospitaliser sans réfléchir.

Boiterie sans fièvre = bilan et réfléchir avant d'hospitaliser.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

JE COCHE

Toute boiterie avérée impose un bilan radiologique :

- **Radiographie du bassin de face.**
- **Radiographie des 2 hanches de profil (ou incidence de Lauenstein).**
- **Membre suspect en entier face et profil si enfant < 3 ans.**
- **Echographie si boiterie de hanche et radiographie normale**
- **NFS, CRP.**

SYNOVITE AIGUE TRANSITOIRE DE HANCHE

JE COCHE

- Entre 4 et 10 ans.
- Absence de fièvre et de syndrome inflammatoire.
- Epanchement si échographie de hanche faite.
- Diagnostic différentiel : arthrite septique, ostéochondrite débutante.

OSTEOCHONDRITE PRIMITIVE DE HANCHE

JE COCHE

- Entre 4 et 10 ans.
- Douleur de hanche.
- Diagnostic radiologique : scintigraphie ou IRM au stade précoce, puis modification de la tête fémorale en 4 stades radiographiques.

EPIPHYSIOLYSE

JE COCHE

- Entre 10 et 17 ans.
- Surcharge pondérale.
- Atteinte unilatérale ou bilatérale (20% des cas).
- Forme stable insidieuse ou instable (tableau mimant une fracture du col fémoral).
- Glissement de la tête fémorale en bas et en arrière sur la radiographie de profil.

Les références :

- *C. Bonnard, Boiterie de l'enfant Arch Ped 2008 ; 15 : 12-13.*
- *Impotence fonctionnelle du membre inférieur chez l'enfant âgé de 3 mois à 18 ans : Diagnostic. Référentiel HAS mai 2005.*
- *SOFCOT, La boiterie, un symptôme fréquent chez l'enfant, informations pratiques n°11, avril 2005.*

INDEX

A

Abcès du cerveau....721
Abcès intracrânien....524
Abcès sous-périosté....748
Absence....737
Abus sexuel....203, 653, 655
Acanthosis nigricans....334, 337, 352, 356
Aciclovir....657
Acidocétose....328
Acidocétose diabétique....573
ACTH....347, 348, 350, 351
Acuité auditive....6
Adénite....534
Adénoïdectomie....538
Adénolymphite mésentérique....425
Adénopathie....655
Adénophlegmon....534
Adhérence préputiale....22
Age du rebond....354
Age gestationnel....3
AJPP....211
Allaitement maternel....33, 86, 712
Allergie alimentaire....448, 454, 708
Allergie aux protéines de lait de vache....382, 383, 417, 438, 441
Allongement croisé....49
Alport (syndrome d')....683
Amblyopie....132
Aménorrhée....347, 351
Amœbome....425
Anémie....217
Anévrysme des coronaires....643
Angine....530
Angine de Vincent....530
Angiome....20
Angiome sous-glottique....232
Anisocorie....134
Antalgique....306
Antéposition anale....439
Anti-épileptique....18
Anticorps IgA antitransglutaminase....100, 101, 109, 113
Antihistaminique....274
Apnée....616
Apnée du sommeil....356, 362
Appendicite....383, 400
Apposition périostée....745
Arc vasculaire anormal....260
Ascite....687
Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose....178
Asthme....176, 238, 270, 356, 362
Asthme aigu grave....253
Asthme du nourrisson....253, 575
Ataxie....217, 661
Atrésie du grêle....173
Atrésie intestinale....382
Audimutité....57
Autopsie....716

B

Bague à chatons....171
Baiser salé....175
Balanite....673
Bardet-Biedl (syndrome de)....320
BCG....499
Bécégite....457
Bégaiement....57
Berger (maladie de)....683
Biométrie....8
Bloc enzymatique....348
Blondeau....518
Bosse séro-sanguine....19
Boudin d'invagination....414
Bradycardie....616
Bronchiolite....281, 570, 572, 589, 620, 623, 706
Brunet-Lézine (test de)....52
Buphtalmie....133

C

Cadet....136
Calcium....83
Campylobacter jejuni....370
Canal artériel....19
Canal atrio-ventriculaire....162, 296
Cardiopathie....583
Cardiopathie malformative....708
Carie dentaire....119
Carnet du diabétique....331
Caryotype....109
CCH (Convulsion hyperthermique)....706, 721
Centre d'Action Médico-Sociale Précoce....154
Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal....156
Certificat de décès....713
Certificat de dispense....77
Certificat de non contre-indication à la pratique d'un sport....76
CFTR(C*ystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*)....155, 181
Chant du coq....615
Chéilite....643
Chlamydia Trachomatis....581, 620, 623
Choc....708
Choc anaphylactique....274
Choc septique....748
Cirrhose biliaire....173
CIVD....212
CMV....461
Coarctation de l'aorte....19, 20, 296, 299
Codéine....306
Codenfan®....306
Colite pseudomembraneuse....371

Editions VG ©

Colobome 134
Coma 328, 415
Coma hypoglycémique 339
Communication interventriculaire 298
Conjonctivite 539
Conseil génétique 161, 180
Constipation 605
Constipation chronique 162
Constipation organique 440
Convulsion 26, 167, 366, 559, 618
Convulsion fébrile 730
Cophose 124
Coqueluche 281, 499, 573
Coqueluche maligne 616
Cordon 20, 33
Cordon ombilical 17
Cornage 228, 231
Corps étranger 231, 233
Corps étranger des voies aériennes 573
Corps étranger sus glottique 233
Coup de chaleur 175
Courbe de croissance 98, 113
Craniopharyngiome 214, 320
CRAP (Coefficient de Risque d'Accouchement Prématuré) 4
Crise convulsive hyperpyrétique 730
Crohn 425
Croissance 314
Croup 235
Cryptorchidie 677
Cyanose 616
Cystite 605

D

Décibel (dB) 124
Déficit en hormone de croissance 355
Déficit en IgA 460
Déficit immunitaire 260, 455
Déficit immunitaire combiné sévère 460
Déficit immunitaire commun variable 460
DEGR (Douleur Enfant Gustave Roussy) 303
Dentition 118
Dénutrition 367
Dépistage anténatal 178
Dépistage des troubles visuels 132
Dépôts d'IgA 484
Dermatite atopique 445
Dermatite herpétiforme 103, 448
Dermocorticoïde 450
Déshydratation 366
Désinvagination 418
Desmodontite aiguë 119
Détresse respiratoire 708
Développement maxillo-facial 116
DF508 ....169, 181
Diabète 324, 326, 335, 356
Diabète insipide 441
Diabète insulinodépendant 175
Diagnostic prénatal 156, 158, 178
Diarrhée 173, 217
Diarrhée aiguë virale 369, 370
Diarrhée de retour 369, 379
Dilatation des bronches 176
Diphtérie 499, 530
Diplopie 135
Ditropan® 609, 613
Diversification alimentaire 89
Diverticule de Meckel 383, 400, 408, 413, 417
Doliprane® 306
Douleur 303
Douleur chez l'enfant 301
Drépanocytaire 746
Drépanocytose 22, 583
Duplication pyélocalicielle 606
Dysfonctionnement laryngé épisodique 283
Dyslexie 58
Dysmaturité 8
Dysmorphie faciale 180
Dysplasie bronchopulmonaire 176
Dyspnée laryngée 231

E

Eau 83
EBV 530
EC *(Escherichia coli)* 370
ECBC 171
ECBU 606
Echelle de 6 visages 304
Echographie rénale 606
Ectopie testiculaire 22
Eczéma 270
EDIN 303
Education 331
EEG 720
EFR 171
EMLA® 302, 305
Emphysème 616
Emphysème obstructif 237
Emphysème sous-cutané 255
Empyème cérébral 524
Empyème sous-dural 721
Encoprésie 437
Enfant secoué 196
Entérocolite ulcéro nécrosante 2, 5, 382
Entéropathie exsudative 485
Entraînement intensif 78
Enzyme pancréatique 177
Ependymome 214
Epicanthus 162
Epiglottite 231, 233
Epilepsie 731, 732, 740
Epilepsie à paroxysmes rolandiques 738
Epilesie à pointes ondes occipitales 738
Epilepsie absence de l'enfant 737
Epilepsie de l'adolescent 737
Epilepsie myoclonique juvénile 737
Epilepsie partielle 738
Epispadias 22
Epreuve de Ruffier-Dickson 75
Epreuve des jetons 304
Epuisement 231
Erythème noueux 534
Erythème polymorphe 581
Erythème toxique 20

Estradiol 315
Etat de mal convulsif 718
Etranglement herniaire 383, 400
EVA (Echelle Visuelle Analogique) 303, 304, 305, 309
Examen audiométrique 127
Examen de santé obligatoire 70
Exanthème subit 638, 649, 651
Exonération du ticket modérateur 154, 178, 331
Exophtalmie 523

F

Facteur de risque de surdité 126
Fente labio-palatine 18, 117
Fer 83
Fibre 441
Fibroscopie bronchique 261
Fibrose kystique du pancréas 155
Fièvre 366
Fissure 439
Fludrocortisone 349
Fluor 83
Foix 175
Fossette sacro-coccygienne 19, 439
Frein de langue 20

G

Gale 448
Gastro-entérite aiguë 383
Gène CFTR 169
Genu valgum 142
Genu varum 142
Gibbosité 146
Gingivite 120
Gingivostomatite 654
Glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique 534
Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse 683
Glomérulonéphrite proliférative extra-capillaire diffuse 484
Glucagon 339
Glucide 83
Gluten 103
Glycémie 326, 335
Grand mal 737
Granulomatose septique chronique 460
Graphisme 52
Grasping 49
Grippe 501
Grossesse gémellaire 18
Gynécomastie 53

H

Hæmophilus 499
Hæmophilus influenzæ 171
Heimlich (Manœuvre de) 229
Hématémèse 616
Hématocolpos 400
Hématome des parois musculaires 484
Hématome intra-scrotal 676
Hématome pariétal intestinal 484
Hématome sous-dural 383, 394, 559, 708
Hématome sous-dural (HSD) aigu 721, 730
Hématurie 217
Hémopathie 530
Hémoptysie 171
Hémorragie digestive 173
Hémorroïde 437
Hépatite B 500
Hernie de l'ovaire 434
Hernie diaphragmatique 29
Hernie hiatale 381
Hernie inguinale 20, 167
Hernie inguinale étranglée 704, 707
Hernie ombilicale 20
Hernie ovarienne 383
Hernie pariétale 431
Herpès néonatal 656, 657
Hippocratisme digital 171
Hirschsprung (maladie de) 162
HTA 217, 484
HVA 217
Hydrocèle vaginale 679
hydrocholécyste 644
hydrocortisone 349
hydrolysats poussés 88
Hygroma colli 158
Hyperbilirubinémie 126
Hypercapnie 231
Hypercortisolisme 355
Hyperostose corticale infantile 198
Hyperplasie congénitale des surrénales 22, 317
Hyperréactivité bronchique 171
Hypertension artérielle 356
Hypertension intracrânienne 137
Hypnose 306
Hypocalcémie 10
Hypoglycémie 10, 13, 339
Hypogonadisme hypergonadotrophique 53, 319, 322
Hypogonadisme hypogonadotrophique 319, 320, 322
Hypospadias 22
Hypothermie 5, 10, 13
Hypothyroïdie 22, 173, 441, 444
Hypotonie 26, 179
Hypotonie axiale 49
Hypoxie 231
Hypsarythmie 735

I

Ibuprofène 306
Ictère 20
Ictère cholestatique 173
IgE sérique spécifique 448
IgF1 ....100, 101, 109
Iléus méconial 382
IMC (Indice de masse corporelle) 354
Immaturité vésicale 60
Impaction mucoïde 171
Incidence 73
Incontinence 60
Indice de Silverman 29
Infection materno-fœtale 15
Infection néonatale secondaire 15
Infection ostéo-articulaire 741, 753
Infections urinaires 45
Inhalation de corps étranger 236

Inhalation méconiale 29
Insuffisance cardiaque 297, 393, 573
Insuffisance corticotrope 345, 348, 351
Insuffisance rénale 383
Insuffisance surrénale 345
Insulinothérapie 331
Intestin irritable 398
Intolérance au gluten 162
Intoxication médicamenteuse 383
Invagination intestinale aiguë 173, 400, 407, 484, 707

J

Jouet de Moatti 125

K

Kaposi-Juliusberg 449
Kawasaki 530
Kinésithérapie 152
Kinésithérapie respiratoire 176
Kyste du cordon 433
Kyste du vestibule laryngé 232
Kyste entérique 173
Kyste osseux 198

L

Lait de croissance 88
Lait de suite 88
Lait hypoallergénique 88
Lait sans lactose 88
Langage 51, 66
Laparoschisis 18
Laryngite 281
Laryngo-trachéo-bronchite bactérienne 233, 243
Larynx 228
Lennox-Gastaut 736
Leucémie 746
Leucocorie 20, 133, 134
Leucomalacie périventriculaire 6
Lipide 83
Lipodystrophie 333, 337
Lithiase vésiculaire 173
Livedo 19
Luxation congénitale de hanche 150
Lymphome 425

M

Macro-orchidie 180
Macroskélie 53
Macrosome 18
Maladie cœliaque 119, 198, 382, 441
Maladie de Berger 484, 683
Maladie de Bruton 460
Maladie de Cushing 101
Maladie de Hirschsprung 173, 176, 382, 440, 444
Maladie de Menkes 198
Maladie de Scheuermann 398, 404
Maladie de Schönlein-Henoch 477
Maladie des membranes hyalines 5
Malaise 387, 571, 616
Malaise grave 705
Maltraitance 192, 194, 207, 711, 717, 721, 759
Manœuvre d'Heimlich 228, 233
Manœuvre de Mofenson 229
Manométrie œsophagienne 387
Marche automatique 49
Méconium 20, 173
Médulloblastome 214
Mégalérythème épidémique 636, 649, 651
Mélanodermie 347, 351
Méningite 126, 383, 661, 721, 735
Méningite ourlienne 627
Méningite purulente 730
Méningo-encéphalite 627, 628, 656, 661
Méningo-encéphalite herpétique 721, 730, 735
MEOPA 302, 305
Mérycisme 381
MIBG 217
Microangiopathie thrombotique 376
MIN (Mort inattendue du nourrisson) 711, 716
Mofenson (Manœuvre de) 229
Mononucléose infectieuse 639, 649, 651
Morbidité 73
Morphine® 306
Mortalité 73
Mucoviscidose 152, 169, 180, 382, 441, 444, 520
Münchhausen par procuration 707
Mycoplasma pneumoniæ 580
Myocardite aiguë 573
Myoclonie du sommeil 720
Myopie 6

N

Nalbuphine 306
Néphroblastome 217
Néphropathie tubulo-interstitielle 683
Néphrose lipoïdique 682
Neuroblastome 746, 759
Neurofibromatose 759
Neuropaludisme 721
Nomenclature 118
Nouveau-né 17

O

Obésité 352, 361
Obésité sévère 334, 337
Occlusion 383, 400
Œdème aigu hémorragique du nourrisson 483
Œdème cérébral 328
Œdème de la glotte 233
Œdème de Quincke 453
Œdème en pèlerine 287
Œsogastroduodénite aiguë 382
Œsophagite peptique 708
Olive pylorique 385
Omphalite 20
Omphalocèle 18
Ondulation péristaltique 385
OPS (Objective Pain Scale) 303
Opso-myoclonie 217
Orchidopexie 676
Orchite 485, 625, 627, 674
Orchite ourlienne 676
Ordonnance de Placement Provisoire 200
Oreillon 499
Orthophonie 153

Osgood-Schlatter 75
Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique 175
Ostéochondrite primitive de hanche 772
Ostéochondrose 75, 79
Ostéogenèse 759
Ostéogenèse imparfaite 198
Ostéomyélite 198, 523, 744, 753
Ostéomyélite chronique 748
Otalgie 552
Otite 616
Otite externe 544, 550, 553
Otite moyenne aiguë 539, 553
Otite séreuse 129
Otite séro-muqueuse 539, 551, 552, 553
Oto-émission provoquée 125
Oxyurose 401

P

Pancréatite 484, 627, 687
Panton-Valentine 743
Papillomavirus 501
Paracétamol 306
Paralysie des cordes vocales 232
Parodontolyse 120
Parotidite 626
PCR 619
Peak-flow 253
Peptide C 341
Percentile 2
Perfalgan® 306
Performance motrice 50
Péritonite 687
Péritonite méconiale 173, 382
Persistance du canal artériel 298
Persistance du pli cutané 366
pH-métrie 261, 387
Phénylcétonurie 22
Phimosis 680
Phobie scolaire 57
Pied creux 146
Pierre Marie 175
Pierre Robin 18
Pince de Noblett 409
Pince de Scheye 409
Pince supérieure 51
Pipi-stop 60
Placenta 26
Pleurésie 281
Pli palmaire transverse unique 162, 179
PMI 70
Pneumocoque 500, 546, 580
Pneumonie 281, 577, 590
Pneumopathie 238, 616
Pneumopathie à *Chlamydia trachomatis* 282
Pneumopathie de la base droite 425
Pneumothorax 616
Pneumothorax suffocant 29
Point cardinal 49
Poliomyélite 499
Polyglobulie 10
Polymorphe 544
Polype sinusien 175
Ponction de sang fœtal 159
Ponction de villosités choriales 157
Ponstyl® 307
Post-maturité 18
Potentiel évoqué auditif 125
Prader-Willi 320
Préhension 51
Prélèvement central 26
Prématuré 382, 711
Prématuré pubarche 316
Prématuré thélarche 316
Prématurité 1, 3, 574
Prématurité et retard de croissance 1
Préparation à base de soja 88
Préparation pour nourrisson 88
Prévalence 73
Prick test 448
Primo-infection herpétique 654
Produit dopant 79
Projet d'accueil individualisé 450, 453
Prolapsus rectal 173
Protection Maternelle et Infantile 206
Protéinurie 681, 683
Protéinurie orthostatique 683, 691
Protide 83
Prurit 450, 660
Pseudo-iléus méconial 173
Pseudomonas æruginosa 171
Psoriasis 448
Pterygium Colli 109
Puberté 99
Puberté normale 313
Puberté précoce 119, 316, 322
Puberté précoce centrale 317
Puberté précoce périphérique 316, 322
Pulmozyme® 176
Pulpite 119
Purpura 616
Purpura fulminans 480
Purpura infectieux sévère 480
Purpura rhumatoïde 198, 417, 425, 482, 490, 683
Purpura thrombopatique 479
Purpura thrombopénique idiopathique 198
Purpura vasculaire 479, 482
Pyélonéphrite 605
Pyélonéphrite ou hydronéphrose 425
Pyocyanique 176

Q

QD (Quotient de Développement) 49, 52
QI (Quotient Intellectuel) 49, 53
Quetelet 353
Quinte 615
Quinte asphyxiante 616
Quinte syncopale 616

R

Rachistisme 103, 142, 759
Rebond d'adiposité 354
Recklinghausen (maladie de von) 53
Rectorragie 382, 432, 414
Réflexe archaïque 49

Réflexe d'orientation-investigation 125
Réflexe de Moro 49

Reflux gastro-œsophagien 173, 520
Régurgitation 20, 381
Repli nasal 271
Reprise 615
Retard de croissance intra-utérin 8, 12, 16
Retard mental 167
Retard psychomoteur 53, 195
Retard pubertaire 318, 356
Retard staturopondéral 173, 311
Rétinoblastome 210
Rhinite 281
Rhinopharyngite 281, 537
Rhinopharyngite aiguë 571
Rhinosinusite 281, 518, 539
Rhinosinusite chronique 526
Rhumatisme articulaire aigu 534
Rivotril® 307
Rotavirus 369
Rougeole 235, 461, 499, 649
RRAI (Réflexe recto-anal inhibiteur) 409
Rubéole 499, 635, 649, 651

S

SABRIL® 736
Sacro-iliite 749
Saisine 193
Salmonelle 370
Scarlatine 530, 640, 649, 651
Scheuermann (maladie de) 75
Schizocytose 376
Schönlein-Henoch (maladie de) 477
Scintigraphie osseuse 745
Sclérose de Bourneville 53
Sclérose tubéreuse de Bourneville 735, 740
Scoliose 141, 146, 152, 162, 167
SCORAD 449
Sérum salé isotonique 372
Sever 75
Shigella 370
SHU 683
Signe de Dennie-Morgan 271
Signe de Prehn 674
Sinusite 175, 518
Smecta® 374
Sociabilité 51
Soif 366
Somnolence 366
Souffle cardiaque 179
Souffle d'allure organique 298
Souffle systolique anorganique 297
Sous-maxillite 626
Spasme 735, 739
Spasme du sanglot 705, 720
Spondylodiscite 398, 404
Spondylolyse 398, 404
Sport 331
Staphylococcie pleuro-pulmonaire 569, 580, 661
Stéatose hépatique 356, 362
Sténose du pylore 6, 383
Sténose duodénale 162, 382
Stérilité 678
Strabisme 6, 134, 167
Strabisme symptomatique 137
Stridor 20, 228, 232
Stridor laryngé congénital 232
Surdité 124, 628
Synagis® 576, 589
Syndrome adénocutanéomuqueux 643, 645, 646, 652
Syndrome bronchique 171
Syndrome cave supérieur 287
Syndrome d'Alport 683
Syndrome d'immobilité ciliaire 176
Syndrome de Bonnevie-Ulrich 109
Syndrome de Cushing 355
Syndrome de Di George 460
Syndrome de Grisel 534
Syndrome de Hutchinson 198, 217
Syndrome de Klinefelter 53, 319
Syndrome de Kosowicz 109
Syndrome de l'X fragile 53
Syndrome de la jonction pyélo-urétérale 606
Syndrome de Landau-Kleffner 57
Syndrome de Lennox-Gastaut 737
Syndrome de MacCune-Albright 317
syndrome de Mallory Weiss 385
Syndrome de Marfan 296
Syndrome de Münchhausen 193
Syndrome de pénétration 229, 233
Syndrome de Pepper 217
Syndrome de Prader-Willi 356
Syndrome de Reye 661
Syndrome de sevrage 18
Syndrome de Silverman 193, 759
Syndrome de Turner 53, 296, 319
Syndrome de West 162, 735
Syndrome de Wiskott-Aldrich 449, 457, 460
Syndrome dysentérique 367
Syndrome hémolytique et urémique (SHU) 367, 368, 376
Syndrome méningé 556
Syndrome néphrotique 484, 583, 681
Syndrome neuroglucopénique 339, 343
Syndrome neurovégétatif 339, 343
Syndrome occlusif 407, 432
Syndrome oral 271, 279

T

T4, TSH 100, 101, 109
Tabagisme 712, 716
Tache bleutée 20
Tache de Brushfield 162
Taille cible 98
Tanner 314
TDR (Test de diagnostique Rapide) 532
Test au LHRH 315
Test au papier buvard 22
Test au Synacthène 317
Test de Brunet-Lézine 52
Test de la sueur 155, 176, 261
Test de provocation orale 448
Testicule ectopique 675
Testicule féminisant 319

Testostérone 315
Testotoxicose 317
Tétanos 499
Tétralogie de Fallot 299
Thrombo-embolique 687, 691
Thrombophlébite 524, 525, 527
Thrombose des veines rénales 217, 369, 687
Tic coqueluchoïde 615
Tiorfan® 374
TOGD (Transit œso-gastro-duodénal) 261, 387
Topalgic® 306
Torsion 400
Torsion de l'hydatide 675
Torsion de l'ovaire 425
Torsion du testicule 400
Torsion incomplète 675
Torsion intra-vaginale 672
Torsion testiculaire 383, 674
Torticolis 20
Torticolis congénital 152
Toux 171, 238, 270, 387, 571
Toux psychogène 283
Transplantation pulmonaire 176
Transposition des gros vaisseaux 299
Trapping = piégage 228
Treitz 381
Trémulation 720
Trisomie 21 ....53, 119, 159, 179, 296, 382, 735
Trouble du rythme 708
Trouble hémodynamique 365
Trypsine immuno-réactive 170, 181
Tuberculose 425
Tubulopathie 683
Tumeur cérébrale 383
Tumeur de Wilms 217
Tumeur du testicule 676

U

Urticaire 445, 446
Urticaire chronique 452
Urticaire systémique 452

V

Vaccin acellulaire 620
Valve de l'urètre postérieur 22
Valvulopathie rhumatismale 296
Varicelle 461, 501, 659
Varicelle périnatale 662
Vernix 19
Vérotoxine 376
VIH 461
Vitamine D 33, 84
Vitamine K 17, 33, 84
VMA 217
Volvulus 383, 484
Volvulus du grêle 382
Vomissement 26
Vomissement bilieux 382
VRS 619
Vulvo-vaginite 655

W

WISC (*Wechsler Intelligence Scale for Children*) 52
WPPSI (*Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence*) 52

X

X fragile (syndrome de l') 165, 180

Y

Yersinia 370
Yersiniose 425

Z

Zona 664