www.sfpediatrie.com

Perfectionnement en Pédiatrie

Société Française de Pédiatrie

Organe officiel de la Société Française de Pédiatrie et de l'Association des Pédiatres de Langue Française

Archives de Pédiatrie

« Pas à Pas 2019 »

Congrès de la Société Française de Pédiatrie et de l'Association des Pédiatres de Langue Française

Paris, 19-21 juin 2019

Retrouvez l'intégralité des « Pas à Pas » depuis 2007
www.pap-pediatrie.com

Juin 2019 - Vol. 2 - Supplément 1 - p. S1-S59

ELSEVIER

ISSN 2588-932X

89162

Ne peut être vendu séparément

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel des laboratoires Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur

Certaines données publiées dans cette édition spéciale peuvent ne pas avoir été validées par les autorités de santé françaises.
La publication de ce contenu est effectuée sous la seule responsabilité de l'éditeur et du Comité de Rédaction de la revue.
Les laboratoires Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur ne sont intervenus ni dans le choix ni dans la rédaction des articles.

Vol. 2, Supplément n°1, Juin 2019

« Pas à Pas 2019 »
Congrès de la Société Française de Pédiatrie et de l'Association des Pédiatres de Langue Française
Paris, 19-21 juin 2019

Sommaire

S1

Boiterie de l'enfant ■ R. Guedj, J. Aroulandom, T. Lecarpentier, N. de Suremain S2
Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant ■ L. Hery, M. Kossorotoff S5
Dyspnée du nourrisson ■ A. Masson S8
Dysthyroïdies maternelles : quel bilan pour le nouveau-né ? ■ R. Coutant, N. Bouhours-Nouet, F. Illouz, S. Rouleau, P. Rodien S10
Enfant trop petit ■ S. Castets, R. Reynaud S13
Enfant trop souvent fébrile ■ E. Jeziorski S16
Érythème noueux et nouures de l'enfant ■ A. Carbasse S19
Hypercholestérolémie de l'enfant ■ J. Lemale, P. Tounian S21
Hypoglycémie de l'enfant (hors nouveau-né et diabètes) ■ J.-B. Arnoux S24
Hypoglycémie néonatale en contexte à risque ■ D. Mitanchez S27
Hypokaliémie de l'enfant ■ R. Berthaud S30
Hypomagnésémie de l'enfant ■ C. Tanné S33
Lésions ecchymotiques de l'enfant non déambulant ■ M. Balençon S35
Puberté précoce ■ E. Haïne S38
Purpura de l'enfant ■ W. Abou Chahla, E. Jeziorski, F. Dubos S41
Rectorragies du nouveau-né à terme ■ P. Tounian, A. Lemoine S44
Thrombocytoses de l'enfant ■ G. Costa, A. Petit S48
Toux chronique de l'enfant ■ G. Benoist, G. Thouvenin S51
Traumatisme crânien léger de l'enfant ■ F. Lorton, B. Vrignaud, C. Gras-Le Guen S54
Trouble de l'équilibre d'origine vestibulaire de l'enfant ■ P. Reynard, H. Thai-Van, E. Ionescu S57

Organe officiel de la Société Française de Pédiatrie et de l'Association des Pédiatres de Langue Française

Perfectionnement en Pédiatrie

Volume 2, Supplément 1, Juin 2019

« Pas à Pas 2019 »

Congrès de la Société Française de Pédiatrie et de l'Association des Pédiatres de Langue Française Paris, 19-21 juin 2019

Coordonné par Benjamin Azémar, Grégoire Benoist et Agnès Linglart

Numéro réalisé avec le soutien des laboratoires Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur

ELSEVIER

© 2019 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Simplified joint stock company with sole shareholder, with a capital of 47 275 384 € - Sole shareholder: Elsevier Holding France SAS, President: Daniel Rodriguez - Registered office: 65, rue Camille-Desmoulins, 92130 Issy-les-Moulineaux. - RCS Nanterre 542 037 031

This journal and the individual contributions contained in it are protected under copyright, and the following terms and conditions apply to their use in addition to the terms of any Creative Commons or other user license that has been applied by the publisher to an individual article:

Photocopying
Single photocopies of single articles may be made for personal use as allowed by national copyright laws. Permission is not required for photocopying of articles published under the CC BY license nor for photocopying for non-commercial purposes in accordance with any other user license applied by the publisher. Permission of the publisher and payment of a fee is required for all other photocopying, including multiple or systematic copying, copying for advertising or promotional purposes, resale, and all forms of document delivery. Special rates are available for educational institutions that wish to make photocopies for non-profit educational classroom use.

Derivative Works
Users may reproduce tables of contents or prepare lists of articles including abstracts for internal circulation within their institutions or companies. Other than for articles published under the CC BY license, permission of the publisher is required for resale or distribution outside the subscribing institution or company. For any subscribed articles or articles published under a CC BY-NC-ND license, permission of the publisher is required for all other derivative works, including compilations and translations.

Storage or Usage
Except as outlined above or as set out in the relevant user license, no part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system or transmitted in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without prior written permission of the publisher.

Permissions
For information on how to seek permission visit www.elsevier.com/permissions or call: (+44) 1865 843830 (UK) / (+1) 215 239 3804 (USA).

Author rights
Author(s) may have additional rights in their articles as set out in their agreement with the publisher (more information at http://www.elsevier.com/authorsrights).

Notice
No responsibility is assumed by the publisher for any injury and/or damage to persons or property as a matter of products liability, negligence or otherwise, or from any use or operation of any methods, products, instructions or ideas contained in the material herein. Because of rapid advances in the medical sciences, in particular, independent verification of diagnoses and drug dosages should be made.

Although all advertising material is expected to conform to ethical (medical) standards, inclusion in this publication does not constitute a guarantee or endorsement of the quality or value of such product or of the claims made of it by its manufacturer.

For a full and complete Guide for Authors, please refer to the World Wide Web: http://www.em-consulte.com/en/produit/perped

Information environmental / Environmental information	
Origine du papier / Paper origin	Allemagne / Germany
Pourcentage des fibres recyclées / Percentage recycled fibre	0%
Certification des fibres / fibre certification	PEFC, FSC
Eutrophisation de l'eau / water eutrophication	14g P tonne^{-1}

Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

***Perfectionnement en Pédiatrie* has no page charges**

Président et Directeur de la publication
Daniel Rodriguez

Éditeur – Catherine Romain

Publicité
Nicolas Zarjevski. Tél. : (33) 01 71 16 51 38.
E-mail : n.zarjevski@elsevier.com

Partenariats
Benoît Sibaud. Tél. : (33) 01 71 16 51 37.
E-mail : b.sibaud@elsevier.com

Responsable de la production
Myriam Jolivet. Tél. : + 33 (0)1 71 16 50 54

Abonnements
Tél. : + 33 (0)1 71 16 55 99.
http://www.em-consulte.com/infos

Perfectionnement en Pédiatrie (4 numéros) :
France : 262 € TTC
• *Voir tarifs complets sur https://www.elsevier-masson.fr/perfectionnement-en-pediatrie-2589-2274.html*

Adresser commande et paiement à :
Elsevier Masson SAS - Service Abonnements
65, rue Camille-Desmoulins
92442 Issy-les-Moulineaux cedex :
paiement par chèque, carte de crédit (CB, MasterCard, EuroCard ou Visa : indiquer le n°, la date d'expiration de la carte, le cryptogramme et signer) ou par virement : La Banque postale, Centre de Paris, n° RIB : 20041 00001 1904540H020 95

Les abonnements sont mis en service dans un délai de 4 semaines après réception du paiement. Ils partent du premier numéro de l'année. Les numéros de l'année et les volumes antérieurs doivent être commandés à l'éditeur. Les réclamations pour les numéros non reçus doivent parvenir dans un délai maximal de 6 mois après la parution.
Expédition par voie aérienne incluse.

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.
Édité par Elsevier Masson SAS
Elsevier Masson SAS
Société par actions simplifiée à associé unique, au capital social de 47 275 384 euros
Siège social : 65, rue Camille-Desmoulins,
92130 Issy-les-Moulineaux
RCS Nanterre 542 037 031
Actionnaire : Elsevier Holding France

Perfectionnement en Pédiatrie

Comité de direction :
T. Lamireau (Rédacteur en chef) ; G. d'Acremont, B. Azémar, G. Benoist, P. Tourneux (Rédacteurs associés) ; C. Delacourt (Président SFP) ; C. Gras-Le Guen (Secrétaire Générale SFP) ; B. Chabrol (Rédactrice en chef "Archives de Pédiatrie") ; C. Romain (Représentante Elsevier) ; E. Launay (Site Web SFP) ; S. Hubinois (Présidente AFPA) ; J. Do Cao (Président AJP) ; P. Tounian (Président APLF) ; N. Bahi Buisson (Présidente CNPU)

Comité éditorial :
Rédacteur en chef :
Pr Thierry LAMIREAU, Unité de gastroentérologie et nutrition pédiatriques, Hôpital des Enfants, Place Amélie Raba Léon, 33077 Bordeaux cedex, France
thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr

Rédacteurs associés :
Dr Gwenaëlle d'ACREMONT, Cabinet médical de pédiatrie, 49 rue de Trévise 75009 Paris, France
gwendacremont@gmail.com

Dr Benjamin AZEMAR, Urgences pédiatriques et Pédiatrie générale, CH Sud-Francilien, 40 avenue Serge Dassault, 91100 Corbeil-Essonnes
benjamin.azemar@chsf.fr

Dr Grégoire BENOIST, Pédiatrie générale et HDJ de Pneumo-Allergologie, CHU Ambroise-Paré, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92100 Boulogne-Billancourt, France
gregoire.benoist@aphp.fr

Pr Pierre TOURNEUX, Médecine néonatale et réanimation pédiatrique polyvalente, pôle femme – couple - enfant, CHU d'Amiens, 80054 Amiens, France
tourneux.pierre@chu-amiens.fr

Assistante éditoriale :
Isabelle PETIT : isabelle.petit@ap-hm.fr

Cette publication et son contenu sont protégés par le copyright d'Elsevier Masson SAS, et les dispositions suivantes s'appliquent à leur utilisation :

Photocopies
Les simples photocopies d'articles isolés sont autorisées pour un usage privé, dans la mesure où les lois nationales relatives au copyright le permettent. L'autorisation de l'éditeur et le paiement de redevances sont obligatoires pour toutes les autres photocopies, y compris les copies multiples ou systématiques, les copies effectuées à des fins promotionnelles ou de publicité, la revente ou toute autre forme de distribution de documents. Des tarifs spéciaux sont disponibles pour les institutions d'enseignement qui souhaitent faire des photocopies à des fins non commerciales d'enseignement. Les personnes peuvent obtenir les autorisations nécessaires et payer les redevances correspondantes auprès du Centre français d'exploitation du droit de la copie (20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris, France).

Supports dérivés
Les abonnés sont autorisés à effectuer des copies des tables des matières, ou à établir des listes d'articles comprenant des extraits pour un usage interne à l'intérieur de leurs institutions. L'autorisation de l'éditeur est requise pour toute revente ou divulgation en dehors de l'institution. L'autorisation de l'éditeur est requise pour tous autres travaux dérivés, y compris les compilations et les traductions.

Saisie électronique
L'autorisation de l'éditeur est requise pour saisir de façon électronique tout élément contenu dans la présente publication, y compris tout ou partie d'un article. Prière de prendre contact avec l'éditeur. À l'exception de ce qui est indiqué ci-dessus, aucune partie de cette publication ne peut être reproduite, saisie dans un système de sauvegarde, ou transmise sous quelque forme que ce soit, électronique, mécanique, par photocopie, enregistrement ou autre, sans l'autorisation préalable de l'éditeur.

La responsabilité de l'éditeur ne saurait en aucune façon être engagée pour tout préjudice et/ou dommage aux personnes et aux biens, que cela résulte de la responsabilité du fait des produits, d'une négligence ou autre, ou de l'utilisation de tous produits, méthodes, instructions ou idées contenus dans la présente publication. En raison de l'évolution rapide des sciences médicales, l'éditeur recommande qu'une vérification extérieure intervienne pour les diagnostics et la posologie.
Bien que toutes les publicités insérées dans cette revue soient supposées être en conformité avec les standards éthiques et médicaux, l'insertion de publicités dans ce journal ne constitue aucune garantie ou reconnaissance de qualité ou de la valeur d'un produit ou des déclarations faites par le producteur de celui-ci à propos de ce produit.

Imprimé en France par La Galiote Prenant (94)
ISSN 2588-932X CPPAP : 0319 T 81382 – Dépôt légal à parution

Perfectionnement en Pédiatrie

Depuis plus de 10 ans, les *Pas à Pas* sont devenus, sous l'impulsion du Dr Olivier Mouterde, des moments incontournables du congrès de la Société Française de Pédiatrie, marqués par une forte affluence. Le principe est de dérouler de façon claire et didactique un algorithme de prise en charge diagnostique ou thérapeutique concernant des thèmes de pédiatrie courante. La concision et la clarté des arbres présentés, leur caractère pédagogique, les explications complémentaires fournies dans le texte d'accompagnement font de ces *Pas à Pas* des documents très utiles, conservés par les participants au congrès qui s'y réfèrent ensuite dans leur pratique quotidienne. Le succès des *Pas à Pas* est également attesté par le nombre important de téléchargements sur le site de la Société Française de Pédiatrie.

La diffusion large de ces documents rendait indispensable une validation scientifique par la Société Française de Pédiatrie. *Perfectionnement en Pédiatrie* présente ici les 20 premiers *Pas à Pas* rédigés par des spécialistes de la question puis relus et validés par les sociétés savantes appropriées. Il faut remercier les Dr Benjamin Azémar et Grégoire Benoist du comité éditorial de *Perfectionnement en Pédiatrie* pour leur travail de relecture et de mise en forme, ainsi que le Pr Agnès Linglart, présidente du comité scientifique de la Société Française de Pédiatrie, qui a coordonné la publication de ces *Pas à Pas*.

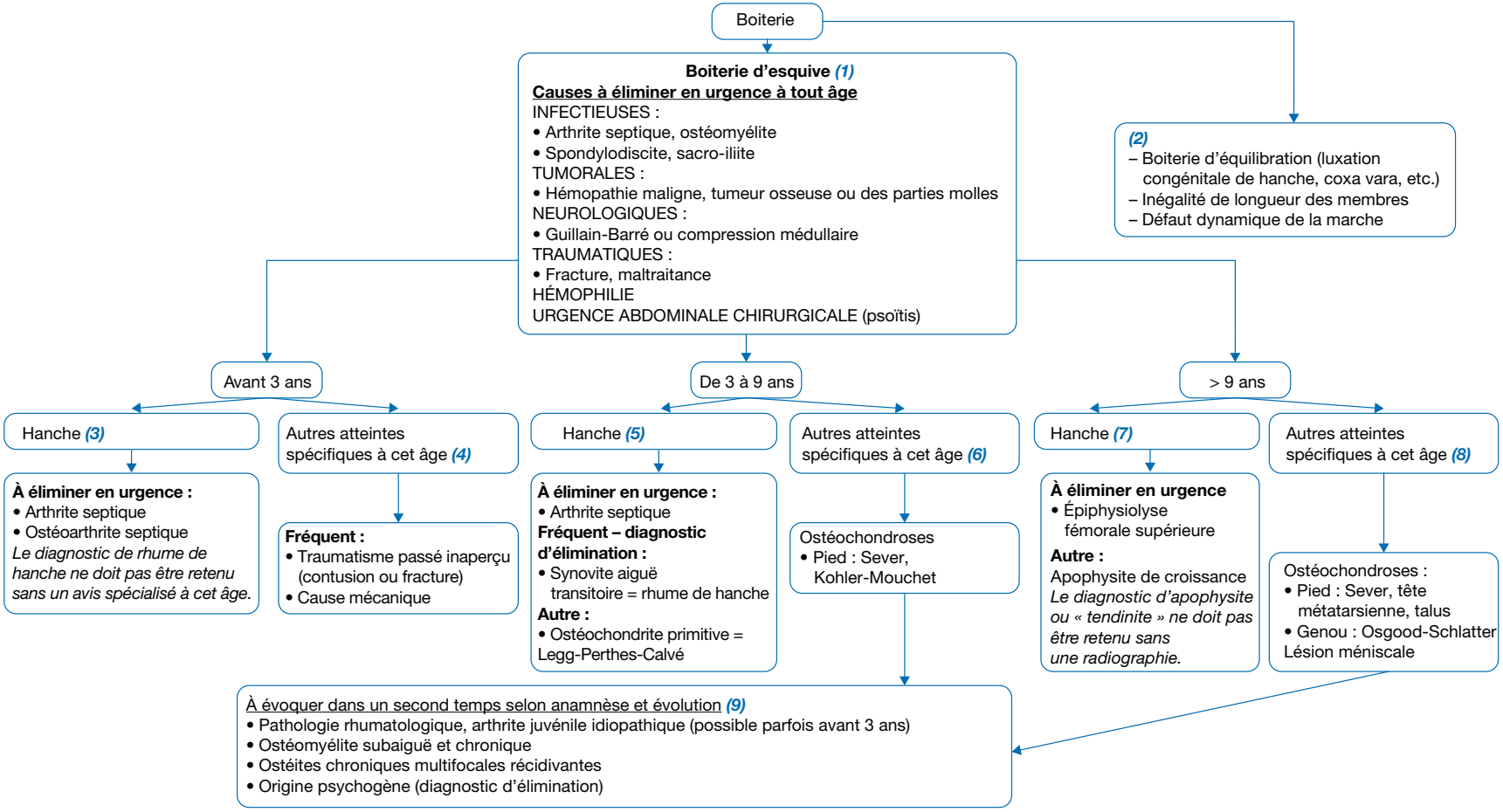
T. Lamireau
Rédacteur en chef, *Perfectionnement en Pédiatrie*

Boiterie de l'enfant

The limping child

R. Guedj*, J. Aroulandom, T. Lecarpentier, N. de Suremain

Service des Urgences pédiatriques, CHU Trousseau APHP, 26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : romain.guedj@aphp.fr (R. Guedj).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), GFRUP (Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatriques), SOFREMIP (SOciété FRancophone dédiée à l'Etude des Maladies Inflammatoires Pédiatriques).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

Une boiterie se définit par une anomalie de la marche. Elle peut être d'origine traumatique, infectieuse, néoplasique, inflammatoire, congénitale ou neuromusculaire. L'orientation diagnostique se fait sur l'histoire clinique, l'examen physique et l'âge de l'enfant. L'impotence fonctionnelle peut être très variable, orientant la démarche diagnostique et les examens complémentaires. Les infections et les affections malignes doivent rester la hantise du clinicien.

Conduite à tenir face à une boiterie

(1) La boiterie est, dans la grande majorité des cas, secondaire à une douleur lors de l'appui sur le membre inférieur (boiterie d'esquive). Dans cette situation, la démarche diagnostique est essentiellement anamnestique et clinique. Les informations essentielles sont :

- *l'âge de l'enfant* ;
- *la température corporelle* ;
- le caractère aigu ou ancien, et l'horaire de la boiterie : mécanique (rythmée par l'effort) ou inflammatoire (douleurs nocturnes, prédominance matinale – *dérouillage* –, non rythmée par l'effort, voire s'améliorant au cours de l'effort) ;
- l'existence d'une infection virale récente ou d'un traumatisme. Attention à ne pas rapporter trop facilement la boiterie à un traumatisme bénin, et ainsi entraîner une errance diagnostique ;
- les caractéristiques et l'intensité de la douleur ainsi que sa localisation, bien que non prédictive de la lésion causale. La présence de réveils nocturnes douloureux doit absolument orienter vers une étiologie inflammatoire ou tumorale : la présentation des leucémies aiguës de l'enfant peut être trompeuse car pseudo-rhumatismale, et une localisation osseuse (isolée ou associée à une arthralgie) doit la faire suspecter ;
- la prise de thérapeutiques et leur efficacité.

L'examen clinique doit être minutieux, complet d'un enfant dévêtu et pieds nus pour identifier la localisation de la boiterie, de la lésion causale et son mécanisme. Il doit systématiquement rechercher :

- une anomalie de la marche, de la statique pouvant déjà orienter l'examen ;
- une douleur à la mobilisation du rachis, du bassin, des sacro-iliaques. La spondylodiscite est évoquée si refus de s'asseoir, ou marche avec hyperlordose ± une douleur à la palpation du rachis, une raideur rachidienne ou une douleur au changement de couche ;
- une limitation douloureuse des articulations des membres inférieurs et supérieurs (une atteinte de plusieurs articulations évoquant une pathologie inflammatoire). Examiner minutieusement chaque articulation et comparer les angles deux à deux. Devant une gonalgie, examiner systématiquement la hanche (douleur projetée) ;
- un épanchement articulaire, une rougeur ou une augmentation de la chaleur locale ;
- une douleur élective à la palpation des os évoquant une fracture sous périostée non déplacée ou une ostéomyélite ;
- une anomalie de l'examen cutané (cellulite, corps étranger au niveau de la plante des pieds) ;
- une douleur à la palpation des masses musculaires (évoquant une myosite), une amyotrophie ou une rétraction articulaire (pied varus équin) ;
- une diminution ou abolition des réflexes ostéo-articulaires des membres inférieurs, pouvant révéler un syndrome de Guillain-Barré ; des signes de compression médullaire ;
- une altération de l'état général et/ou un syndrome tumoral évoquant une hémopathie ; une tuméfaction évoquant une tumeur osseuse ;
- une anomalie de l'examen de l'abdomen et des orifices herniaires, dans l'hypothèse notamment d'une boiterie due à un psoïtis ;
- chez l'adolescent une surcharge pondérale (calcul de l'indice de masse corporelle [IMC]).

Il arrive parfois chez le jeune enfant que l'examen clinique ne soit pas contributif et ne permette pas de localiser spécifiquement la douleur. Il faudra répéter l'examen clinique à distance.

Les causes infectieuses sont à éliminer en urgence à tout âge.

La recherche d'éléments anamnestiques (infection récente), de signes cliniques et paracliniques en faveur d'une infection est essentielle. *La prise de température doit être systématique et répétée à la recherche d'une fièvre* (bien qu'inconstante). En cas de suspicion clinique, le bilan sanguin (numération formule sanguine [NFS], *C-reactive protein* [CRP] ± vitesse de sédimentation [VS], hémoculture) est systématique avec une radiographie et une échographie centrée sur le segment douloureux.

S'il existe des arguments cliniques et/ou biologiques forts en faveur d'une infection (épanchement souvent monoarticulaire, fièvre, frissons et/ou syndrome inflammatoire biologique, même modéré), la réalisation de prélèvements locaux (ponction articulaire au bloc opératoire pour cultures et *Polymerase Chain Reaction* [PCR] 16S/*Kingella kingae*) est impérative et suivie d'une antibiothérapie probabiliste, adaptée secondairement aux résultats microbiologiques. Le bilan sera ensuite complété d'une scintigraphie osseuse (en l'absence de symptômes typiques) ou d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) centrée sur les signes focaux.

En cas de bilan négatif ou de doute, s'abstenir de tout traitement et revoir l'enfant dans les 2 jours. Même en l'absence de fièvre, la persistance des symptômes après 5 jours doit conduire à des explorations complémentaires : NFS, CRP, scintigraphie osseuse ou IRM, voire bilan d'hémostase. Un avis spécialisé est alors nécessaire.

(2) Le diagnostic, exceptionnel après l'acquisition de la marche, d'une luxation congénitale de hanche, doit être évoqué devant une boiterie d'équilibration. Cette boiterie peut, plus rarement, être une adaptation à une perturbation de l'activité musculaire d'origine neuromusculaire ou ostéo-articulaire, être secondaire à une inégalité de longueur des membres de plus de 3 cm ou un défaut dynamique de la marche.

(3) **Enfant de moins de 3 ans – Hanche limitée et douloureuse**

L'arthrite de hanche est le principal diagnostic à éliminer en urgence. Le traitement précoce diminue les complications (septiques) et les séquelles (ostéo-articulaires). Toute limitation aiguë de la hanche avant 3 ans nécessite la réalisation d'un bilan : NFS, CRP ± VS, hémoculture, et radiographies (pouvant être initialement normales). L'échographie est utile pour rechercher et quantifier un épanchement bien que l'examen clinique reste plus sensible. La fièvre tout comme le syndrome inflammatoire biologique peuvent être absents initialement. C'est une urgence thérapeutique qui nécessite une ponction articulaire sous anesthésie générale avant toute antibiothérapie (sauf si patient septique).

Ne pas retenir le diagnostic de rhume de hanche sans un avis spécialisé à cet âge.

(4) **Enfant de moins de 3 ans – Autre atteinte ou examen clinique non contributif**

L'examen clinique oriente généralement la suite de la prise en charge.

- Les diagnostics les plus fréquents sont une contusion ou un traumatisme bénin passé inaperçu (fracture spiroïde en cheveu par simple torsion) et les causes mécaniques (chaussures inadaptées, corps étranger plantaire, ongle incarné, etc.). L'enfant est apyrétique, sans altération de l'état général avec une impotence fonctionnelle non majeure.
- En l'absence d'orientation diagnostique et en cas d'impotence fonctionnelle mineure, on peut ne pas réaliser d'examen complémentaire sous réserve d'une surveillance bien comprise par les parents. La résolution des signes doit se faire dans les 5 jours. Si la douleur persiste plus de 5 jours, ou la boiterie s'aggrave ou une fièvre apparaît, le diagnostic doit être remis en question (NFS, CRP, radiographie ± autres explorations).

- Une boiterie d'installation récente et « nette » justifie toujours un bilan paraclinique : NFS, CRP, radiographie centrée sur la zone douloureuse ou de l'ensemble du membre inférieur.
- Le diagnostic de fracture sans traumatisme évident doit faire suspecter une maltraitance (ex. : fracture diaphysaire chez un enfant qui ne marche pas encore).

(5) **Enfant âgé de 3 à 9 ans – Hanche limitée et douloureuse**

Le diagnostic de synovite aiguë transitoire, diagnostic d'exclusion, est le plus fréquent. Il nécessite d'éliminer :

- une arthrite septique (bien que plus rare à ces âges), évoquée devant de la fièvre, une limitation importante de la hanche et/ou un syndrome inflammatoire biologique ;
- une ostéochondrite primitive de hanche (maladie de Legg-Perthes-Calvé) dont le diagnostic repose sur une ostéolyse sous-chondrale puis condensation épiphysaire sur la radiographie du bassin de face et incidence de Lowenstein.

Le diagnostic de synovite peut être posé devant une limitation articulaire modérée de la hanche non ou peu fébrile sans autre anomalie clinique avec une radiographie normale et l'absence de syndrome inflammatoire biologique. L'échographie peut confirmer la présence d'un épanchement (si épanchement confirmé puis amélioration clinique, l'échographie de contrôle n'est pas nécessaire). Le traitement est symptomatique (antalgique ± anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS]). L'apparition d'une fièvre, la majoration de la douleur ou la persistance plus de 10 jours doivent remettre en cause le diagnostic. Ainsi, l'enfant doit être revu à J10, le diagnostic étant rétrospectif. Une radiographie de contrôle doit être réalisée 4 à 6 semaines plus tard pour s'assurer de l'absence d'ostéochondrite primitive.

(6) **Enfant âgé de 3 à 9 ans – Autre atteinte ou examen clinique non contributif**

L'examen clinique oriente généralement la suite de la prise en charge. Ne pas retenir les diagnostics improbables de tendinite ou douleur de croissance.

(7) **Enfant âgé de 10 ans et plus – Hanche limitée et douloureuse**

L'urgence diagnostique méconnue à éliminer devant toute douleur de hanche de l'adolescent est l'épiphysiolyse fémorale supérieure. Dès la suspicion, il faut mettre en décharge le membre afin d'éviter une aggravation brutale. Le diagnostic se fait sur les radiographies de bassin de face et surtout hanche de profil.

Le diagnostic d'ostéochondrite primitive de hanche et d'arthrite septique est exceptionnel.

Le diagnostic le plus fréquent est l'apophysite de croissance avec fracture/arrachement apophysaire dont le diagnostic est radiologique.

(8) **Enfant âgé de 10 ans et plus – Autre atteinte ou examen clinique non contributif**

L'examen clinique oriente généralement la suite de la prise en charge.

Les ostéochondroses regroupent les apophysites, les épiphysites et les ostéochondrites. Ce sont des lésions secondaires à des microtraumatismes répétés sur une zone particulière, osseuse et/ou cartilagineuse, touchant le jeune enfant et l'adolescent plutôt sportif. Cliniquement, elles se manifestent par une douleur mécanique aggravée par les efforts sportifs, et soulagée par le repos. L'examen clinique retrouve un point douloureux à la palpation. La radiographie peut être normale. Le traitement de base est le repos sportif.

(9) **À évoquer dans un second temps selon l'anamnèse et évolution**

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) sont un groupe de maladies défini par une ou des arthrites inflammatoires d'étiologie indéterminée évoluant depuis plus de 6 semaines chez l'enfant de moins de 16 ans. Leur présentation initiale est particulièrement trompeuse car la maladie évolue le plus souvent par poussées entrecoupées de rémissions spontanées. La présentation clinique peut être mono- ou polyarticulaire, fébrile ou apyrétique, douloureuse ou non, strictement articulaire ou associée à d'autres symptômes tels qu'une uvéite antérieure non granulomateuse (sans accès d'œil rouge), une éruption cutanée ou des sérites. Les antécédents familiaux de maladie inflammatoire sont le plus souvent absents. L'absence de syndrome inflammatoire n'élimine pas ce diagnostic. Afin de limiter l'errance diagnostique dont les conséquences sont graves sur le pronostic articulaire et ophtalmologique à long terme, un avis rhumatologique pédiatrique doit être sollicité devant toute boiterie d'étiologie indéterminée et *a fortiori* si elle évolue depuis quelques semaines ; et un examen ophtalmologique avec lampe à fente doit être systématiquement proposé dans l'intervalle, à la recherche d'une uvéite à œil blanc.

L'hémophilie et les autres troubles de l'hémostase engendrant des hémarthroses sont des diagnostics différentiels à ne pas méconnaître.

Conclusion

- Un examen clinique minutieux et complet est toujours nécessaire afin de pouvoir orienter les hypothèses diagnostiques devant une boiterie de l'enfant.
- La mesure de la température doit être systématique, et une infection ostéo-articulaire doit toujours être évoquée, surtout devant une monoarthrite.
- Des douleurs osseuses ou insomniantes doivent faire évoquer une origine tumorale (hémopathie maligne).
- En cas de bilan clinique ± paraclinique négatif, s'abstenir de tout traitement et revoir l'enfant dans les 2 jours. La persistance des symptômes après 5 jours doit entraîner la réalisation d'explorations complémentaires : NFS, CRP, radiographies et échographie si non faites initialement, et scintigraphie osseuse (en l'absence de symptômes typiques) ou IRM (centrée sur les signes focaux) en 2e intention.
- Le rhume de hanche est un diagnostic d'élimination. Ne l'évoquer avant l'âge de 3 ans qu'après un avis spécialisé. L'évolution favorable sous traitement symptomatique permet de confirmer le diagnostic.
- Toute boiterie de hanche chez l'adolescent doit être considérée comme une épiphysiolyse : la hanche doit être mise en décharge jusqu'à confirmation ou exclusion de ce diagnostic.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Arthrite septique ; Ostéomyélite ; Synovite aiguë transitoire ; Ostéochondrite primitive de hanche ; Épiphysiolyse fémorale supérieure

Keywords Septic arthritis; Osteomyelitis; Transient synovitis; Legg-Calvé-Perthes disease; Slipped capital femoral epiphysis

Bibliographie

Bartoloni A, Aparisi Gómez MP, Cirillo M, Allen G, Battista G, Guglielmi G, et al. Imaging of the limping child. Eur J Radiol 2018;109:155-70.

O'Dowd D, Fernandes JA. The Limping Child – What a Pediatrician Should Know? Indian J Pediatr 2016;83(11):1259-65.

Naranje S, Kelly DM, Sawyer JR. A Systematic Approach to the Evaluation of a Limping Child. Am Fam Physician 2015;92(10):908-16.

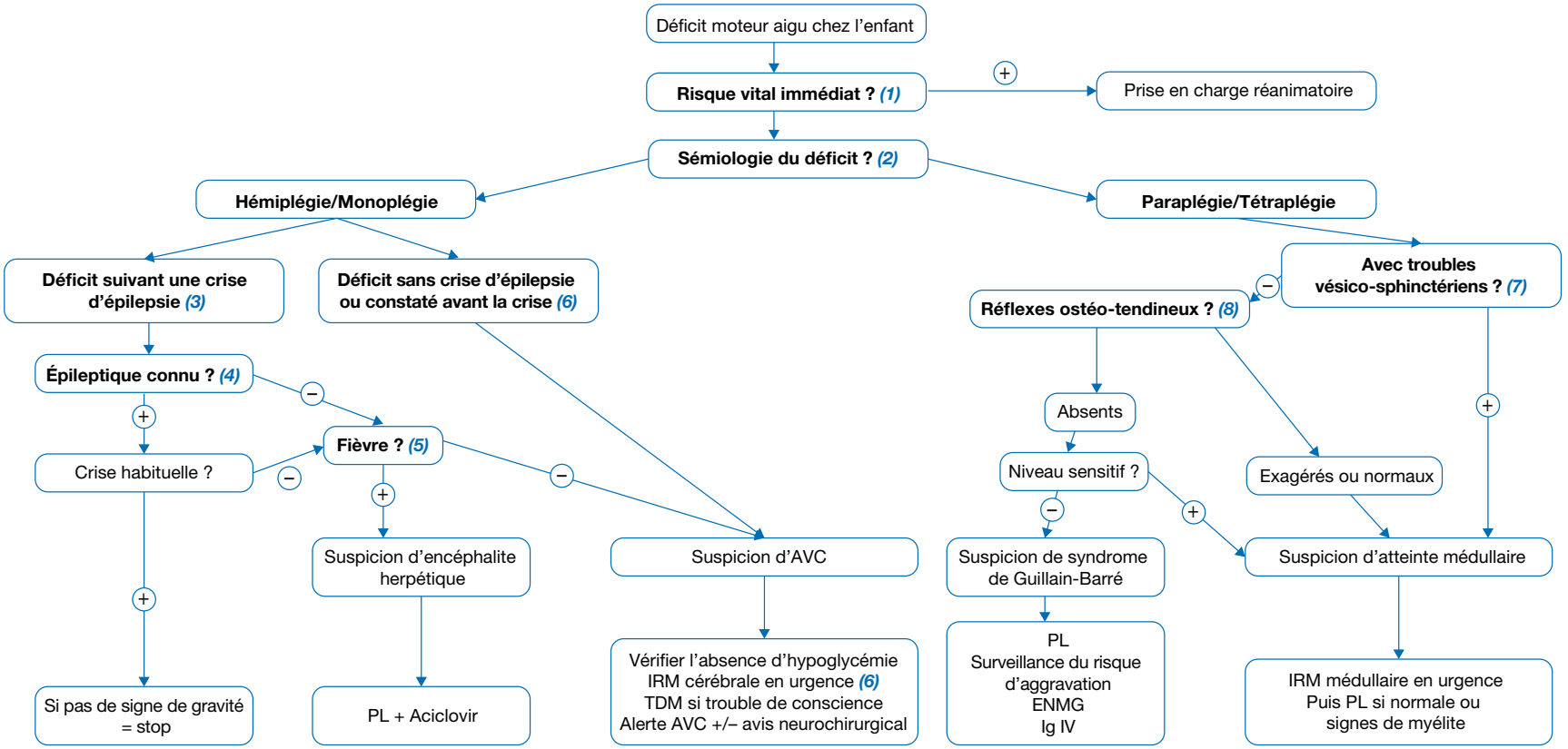
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant

Acute motor deficit in children

L. Hery[1], M. Kossorotoff[1,2*]

[1]Service de neurologie pédiatrique, Hôpital universitaire Necker-Enfants malades, AP-HP, 149 rue de Sèvres, 75015 Paris, France
[2]Centre national de référence de l'AVC de l'enfant, France



PL : ponction lombaire
ENMG : électroneuromyogramme
Ig : immunoglobulines

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : manoelle.kossorotoff@aphp.fr (M. Kossorotoff).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SFNP (Société Française de Neurologie Pédiatrique).

Introduction

Un déficit moteur aigu non traumatique peut être évocateur de différents diagnostics, dont plusieurs constituent des urgences thérapeutiques, en raison de la mise en jeu du pronostic vital et du caractère impératif de mise en œuvre de traitements spécifiques dans un délai court.

Cet article concerne la situation d'un déficit moteur non traumatique d'installation récente (< 24 heures) qu'il soit brutal ou progressif. Il a pour objectifs de décrire les signes de gravité immédiate à reconnaître, la démarche diagnostique s'appuyant sur les signes sémiologiques et anamnestiques et le rationnel de prescription d'examens complémentaires. Il s'agit d'une démarche diagnostique schématique, ne pouvant rendre compte de l'ensemble des situations cliniques, orientée vers les diagnostics principaux et urgents, à adapter en fonction des particularités du patient.

Conduite à tenir face à un déficit moteur aigu de l'enfant

(1) Comme dans toute situation clinique aiguë, la première étape consiste à repérer les **signes de gravité** indiquant un risque vital immédiat ou à très court terme. Dans la situation d'un déficit moteur aigu, il faut avant tout repérer des signes imposant le transfert du patient en réanimation, le plus souvent avant même la réalisation d'examens complémentaires : troubles de conscience, troubles hémodynamiques, signes d'atteinte du tronc cérébral notamment dysautonomiques (bradycardie, hypertension artérielle, bradypnée), défaut d'ampliation thoracique, troubles de déglutition sévère (fausses routes alimentaires ou salivaires, encombrement).

(2) Une fois ces signes de gravité immédiate éliminés ou l'état du patient stabilisé, il est primordial d'**analyser la sémiologie** du déficit pour orienter la réflexion diagnostique :

- hémiplégie/hémiparésie : déficit moteur complet/partiel hémicorporel, avec atteinte faciale ou non ;
- monoplégie/monoparésie : déficit moteur complet/partiel de 1 seul membre.
- paraplégie/paraparésie : déficit moteur complet/partiel des 2 membres inférieurs, symétrique ou non ;
- tétraplégie/tétraparésie : déficit moteur complet/partiel des 4 membres ;

Déficit unilatéral : hémiplégie/hémiparésie ou monoplégie/monoparésie

La constatation d'une hémiplégie ou d'une monoplégie (membre supérieur et/ou membre inférieur) conduit à la même enquête visant à rechercher un diagnostic urgent.

(3) La première situation est celle d'un **déficit observé après une crise épileptique**.

(4) Dans ce cas, si le patient est **épileptique connu**, il faut faire préciser la sémiologie de la crise épileptique, notamment si elle avait une composante focale (= latéralisation) et surtout si sa sémiologie est celle des crises habituelles ou déjà présentées par le patient. Dans cette dernière situation, en l'absence de signe de gravité et en ayant fait préciser si l'éventuelle observance thérapeutique est satisfaisante et quel élément a inquiété l'entourage, aucune exploration complémentaire n'est nécessaire. Si la crise présentée par le patient est différente de celles déjà présentées par le passé, l'arbre diagnostique rejoint celui des patients non épileptiques.

(5) La présence d'une ou de plusieurs crises épileptiques fébriles suivie(s) d'un déficit moteur chez un patient non épileptique ou épileptique connu n'ayant jamais présenté ce type de crise doit faire suspecter une **encéphalite herpétique**, plus fréquente chez les jeunes enfants. Un trouble de conscience associé et/ou la répétition des crises épileptiques sont des arguments supplémentaires en faveur. La ponction lombaire (PL) et la mise en route d'un traitement probabiliste par aciclovir en intraveineuse (IV) seront réalisées en urgence.

(6) En cas de déficit moteur sans crise d'épilepsie, ou constaté avant la crise, ou si la (les) crise(s) épileptique(s) était(ent) inhabituelle(s) et non fébrile(s, le diagnostic principal à évoquer est celui d'un **accident vasculaire cérébral** (AVC). Celui-ci peut être ischémique ou hémorragique. L'infarctus artériel cérébral réalise une hémiplégie flasque, d'apparition brutale, pouvant être parfois précédé d'épisodes résolutifs spontanément (accident ischémique transitoire [AIT]) et l'hémorragie cérébrale s'accompagne d'une céphalée intense, avec une sémiologie qui peut être rapidement progressive. Mais ces signes sémiologiques ne sont pas toujours typiques et l'imagerie est indispensable. L'examen de référence en l'absence de trouble de conscience est l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale en urgence, permettant un diagnostic précis et une éventuelle thérapeutique urgente. En cas de trouble de conscience, un scanner sans injection sera préféré, rapide et permettant le diagnostic d'une éventuelle hémorragie cérébrale, avant transfert en réanimation. La mise en évidence d'un infarctus artériel cérébral doit faire réaliser une « alerte accident vasculaire cérébral » selon les protocoles régionaux d'urgence en vigueur. Cela permet la prise en charge rapide du patient dans une filière spécialisée disposant d'un plateau technique d'imagerie et d'examens complémentaires (échocardiographie en urgence, etc.) et la discussion d'un éventuel traitement de la phase hyperaiguë de type thrombolyse/thrombectomie, qui ne peut être réalisé que dans les toutes premières heures de l'AVC. Le diagnostic d'hémorragie cérébrale avec déficit moteur requiert un avis neurochirurgical urgent.

Rarement, l'hypoglycémie peut se manifester par des déficits moteurs transitoires et doit donc être recherchée, de préférence avant l'imagerie.

Autres diagnostics :

- En cas de céphalées précédant ou suivant le déficit, une migraine avec aura peut être évoquée. Le déficit associé est souvent transitoire, allant généralement de quelques minutes à quelques heures. Des antécédents familiaux de migraine sont souvent retrouvés à l'interrogatoire. Cependant, il s'agit d'un diagnostic d'élimination car l'AVC s'accompagne souvent de céphalées ; une IRM cérébrale urgente est recommandée devant un premier épisode de migraine avec aura motrice.
- Bien que souvent évoquées par le clinicien, les tumeurs cérébrales se manifestent rarement par un déficit moteur aigu isolé. Un trouble de la marche, des signes d'hypertension intracrânienne, une ou plusieurs crises épileptiques accompagnent souvent le déficit, qui est le plus souvent progressif.

L'encéphalite herpétique, l'AVC et l'hypoglycémie représentant des situations avec un degré d'urgence diagnostique et de prise en charge plus importants, ils doivent être évoqués et recherchés en priorité.

Déficit bilatéral : paraplégie/paraparésie, tétraplégie/tétraparésie

(7) L'interrogatoire recherche la présence de **troubles vésico-sphinctériens** et l'examen recherche un globe vésical ou une béance anale.

(8) En l'absence de ces symptômes, on s'oriente plutôt vers une atteinte périphérique.

L'**aréflexie ostéo-tendineuse** ou des douleurs des membres inférieurs sont des éléments supplémentaires faisant évoquer le diagnostic de **polyradiculonévrite aiguë** ou syndrome de Guillain-Barré. Une PL sera réalisée à la recherche de la classique (mais inconstante) dissociation albumino-cytologique, l'électro-neuromyogramme (ENMG) sera réalisé dans un second temps. La surveillance attentive de l'évolutivité clinique est capitale (ampliation thoracique, troubles de déglutition, dysautonomie). Le traitement repose sur les immunoglobulines IV à dose curative.

Des réflexes ostéo-tendineux (ROT) exagérés, même en l'absence d'atteinte vésico-sphinctérienne, orientent vers une atteinte médullaire, typiquement suspectée devant une paraparésie/paraplégie ou tétraparésie/tétraplégie avec atteinte vésico-sphinctérienne.

Lorsque les ROT sont normaux, il existe un doute diagnostique entre syndrome de Guillain-Barré débutant et atteinte médul-

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

laire. La démarche rejoint alors celle de la suspicion d'**atteinte médullaire**. Elle impose l'imagerie médullaire en urgence dont la modalité de référence est l'IRM médullaire, recherchant une myélite, un infarctus, une hémorragie ou une compression médullaire. Une prise de contraste des racines nerveuses est en faveur d'une atteinte périphérique (qui peut parfois être associée à l'atteinte médullaire), interprétable uniquement si l'imagerie est réalisée avant la PL. Le tableau typique de myélite est celui d'un déficit moteur des 2 membres inférieurs, qui peut être asymétrique, de constitution plutôt progressive (quelques heures à quelques jours), avec initialement une abolition des ROT (paraplégie flasque) puis l'apparition d'un syndrome pyramidal avec ROT exagérés et constitution d'une spasticité, le plus souvent accompagné de troubles vésico-sphinctériens.

Le diagnostic de trouble conversif (encore appelé plainte fonctionnelle, trouble somatoforme, etc.) ne peut être envisagé que si les éléments sémiologiques évoqués ci-dessus ont été vérifiés. La labilité ou « migration » des symptômes est parfois un signe le faisant suspecter. Dans le doute, un avis neuropédiatrique et/ou la réalisation d'examens d'imagerie peuvent aider à retenir ce diagnostic.

Conclusion

Plusieurs diagnostics nécessitent d'être évoqués en urgence, notamment l'encéphalite herpétique, les accidents vasculaires cérébraux, la polyradiculonévrite aiguë (syndrome de Guillain-Barré) et une atteinte médullaire, car nécessitant une prise en charge urgente adaptée. Leurs caractéristiques sémiologiques et une démarche diagnostique rigoureuse permettent au clinicien, confronté à un déficit moteur aigu de l'enfant, d'établir les priorités en termes de gravité et d'examens complémentaires à réaliser pour la meilleure sécurité et prise en charge du patient.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Hémiplégie ; Accident vasculaire cérébral ; Encéphalite herpétique ; Urgence ; Déficit post-critique

Keywords Hemiplegia; Stroke; Herpesvirus encephalitis; Emergency; Todd's paralysis

Bibliographie

Kossorotoff M, Puget S. Accidents vasculaires cérébraux chez l'enfant. (Chapitre). In: Urgences Pédiatriques. Chéron G. Elsevier-Masson SAS, Paris, 2017.

Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ, Billinghurst L, Daniels SR, DeBaun MR, et al.; American Heart Association Stroke Council and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Management of Stroke in Neonates and Children: A Scientific Statement From the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke 2019;50(3):e51-96.

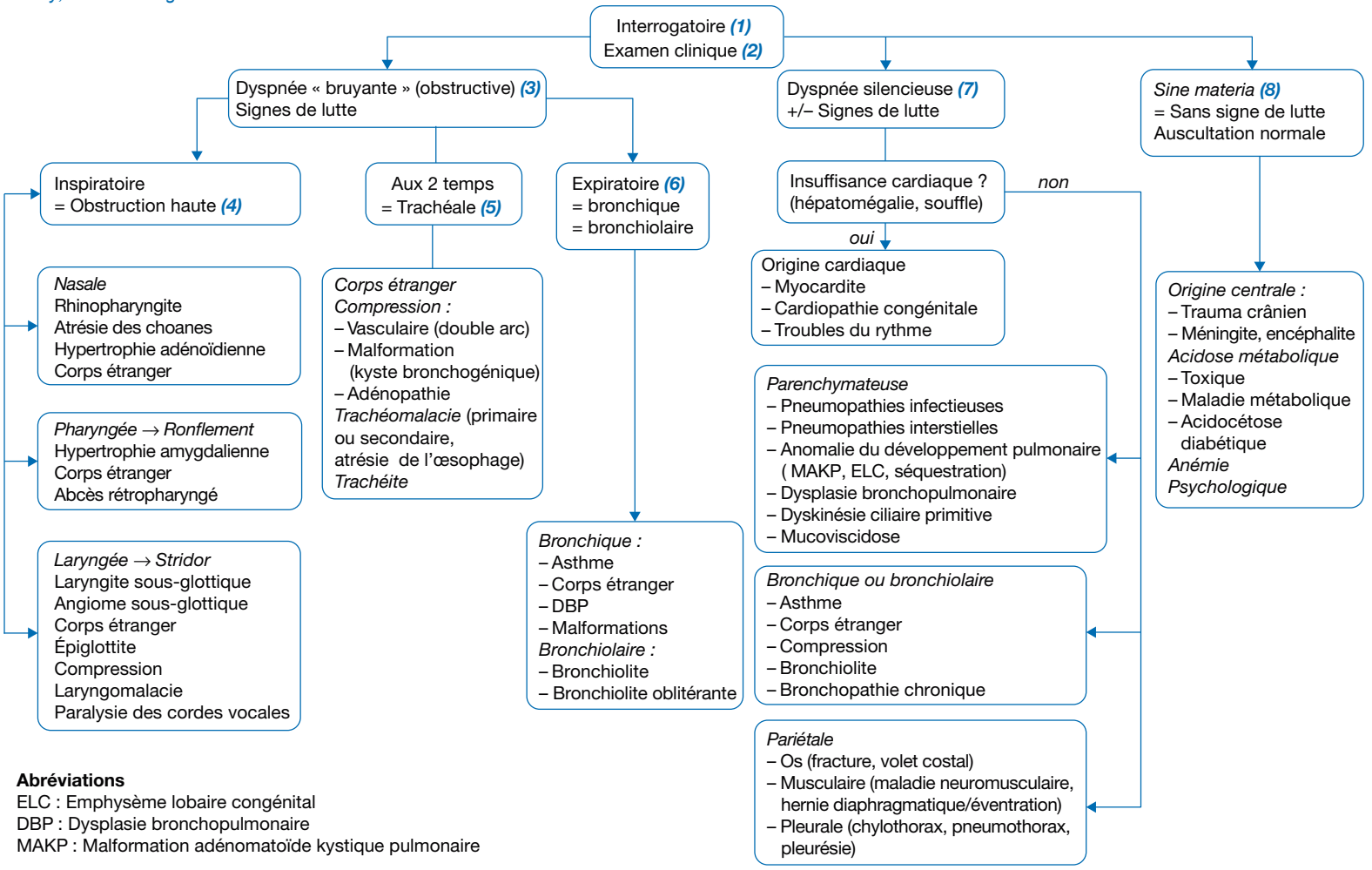
Vasconcelos MM, Vasconcelos LGA, Brito AR. Assessment of acute motor deficit in the pediatric emergency room. J Pediatr (Rio J) 2017;93:26-35.

Dyspnée du nourrisson

Infant dyspnea

A. Masson*

Service de Pédiatrie, CHU Limoges, Hôpital de la mère et de l'enfant, 8 avenue Dominique Larrey, 87000 Limoges



Abréviations
ELC : Emphysème lobaire congénital
DBP : Dysplasie bronchopulmonaire
MAKP : Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : alexandra.masson-rouchaud@chu-limoges.fr (A. Masson).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SP2A (Société Pédiatrique de Pneumologie et Allergologie).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

La dyspnée du nourrisson est une cause fréquente de consultation nécessitant d'en reconnaître la cause, d'évaluer sa gravité et de débuter sans tarder le traitement adapté.

Conduite à tenir face à une dyspnée du nourrisson

(1) **L'interrogatoire** comprend les antécédents périnataux (facteurs de risque d'infection materno-fœtale, détresse respiratoire néonatale, tabagisme *in utero*, terme de naissance), les antécédents familiaux d'atopie (asthme, allergie, eczéma), les antécédents personnels (atopie, chirurgie), le mode de vie (mode de garde, animaux, tabagisme passif), les vaccinations, l'âge actuel du nourrisson, le mode d'apparition de la dyspnée (progressive/brutale), son évolution (aiguë/chronique) et l'histoire clinique avec signes associés. On recherchera la notion de syndrome de pénétration en faveur d'un corps étranger.

(2) **L'inspection** a deux objectifs : évaluer la gravité clinique et orienter le bilan étiologique. Elle va permettre de définir si la dyspnée est « bruyante » avec des sons perceptibles à l'oreille des parents et du clinicien, témoignant d'une obstruction (stridor, cornage, wheezing, frein expiratoire) et de rechercher la présence ou non de signes de lutte associés. *L'auscultation cardiopulmonaire et un examen général* compléteront l'analyse sémiologique. En cas de dyspnée obstructive, il convient de libérer les voies aériennes supérieures, de respecter la position de l'enfant (proclive), d'apporter éventuellement de l'oxygène ± support ventilatoire. L'importance des signes de lutte et la saturation en oxygène (cyanose, sueurs) permettront de guider l'urgence de la prise en charge. La tolérance hémodynamique (choc, hépatomégalie, pouls fémoraux) et l'examen neurologique doivent également être évalués.

(3) **Dans le cas d'une dyspnée obstructive**, il faut définir le niveau de l'obstruction, ce qui n'est pas toujours simple. La recherche de signe de gravité doit être systématique : une fréquence respiratoire > 60/min, l'intensité des signes de lutte, des apnées (témoin de l'épuisement respiratoire), une cyanose, une agitation, des troubles de la conscience, des sueurs et/ou une tachycardie. Des signes en faveur d'un corps étranger enclavé ou d'une épiglottite aiguë nécessitent une prise en charge en urgence.

(4) **Une dyspnée inspiratoire** sera le plus souvent d'origine laryngée avec un stridor et éventuellement une toux rauque, mais une obstruction nasale ou pharyngée sont également possibles. L'hypertrophie amygdalienne et adénoïdienne est fréquente. Devant un stridor, il est important de rechercher le délai d'apparition (depuis la naissance, intervalle libre, augmentation progressive/rapide). L'urgence est toujours le corps étranger avec un syndrome de pénétration à rechercher à l'interrogatoire (après l'âge de 6 mois). En cas de doute, la nasofibroscopie permettra de confirmer la présence d'un corps étranger et devra être alors couplée à son extraction.

(5) **La dyspnée aux deux temps** (*bruit de drapeau*) correspond à un obstacle trachéal. La compression vasculaire par un arc aortique est toujours à rechercher ; normalement l'aorte descendante est toujours positionnée le long du bord gauche du rachis sur le cliché thoracique.

(6) **Le wheezing est caractéristique de la dyspnée expiratoire** par une atteinte bronchique ou bronchiolaire. Les causes sont variées mais l'âge et les modalités d'installation de la dyspnée permettront d'orienter le diagnostic. Un premier épisode de dyspnée sifflante chez un jeune nourrisson est le plus souvent une bronchiolite. Là encore l'inhalation de corps étranger doit être recherchée. Le scanner thoracique est un bon examen pour éliminer ce diagnostic en cas de notion de syndrome de pénétration. Devant la répétition d'épisodes de dyspnée sifflante, tout nourrisson dit « asthmatique » doit avoir un cliché thoracique de face en inspiration, et expiration si besoin, afin d'écarter un autre diagnostic.

(7) **Lorsque la dyspnée n'est pas « bruyante »** (silencieuse), l'auscultation cardiopulmonaire et le reste de l'examen physique (hémodynamique, etc.) permettent le plus souvent d'orienter le diagnostic. Les causes infectieuses sont les plus fréquentes ; on y retrouve certaines causes obstructives telles que la bronchiolite ou l'asthme dont le wheezing peut être absent, mais également les pneumonies. *En cas de suspicion d'insuffisance cardiaque* (difficultés chroniques à la prise alimentaire, hépatomégalie, souffle cardiaque, cardiomégalie sur un cliché thoracique), il faut pratiquer une échographie cardiaque et un bilan biologique (troponine, peptide natriurétique de type B (BNP). Une dyspnée chronique avec difficultés de prise pondérale doit faire rechercher une pathologie parenchymateuse. La radiographie est l'examen de choix en première intention pour orienter ou argumenter le diagnostic. Elle permet de rechercher un foyer systématisé, un élargissement ou une déviation médiastinale évoquant une compression, une hyperclarté (malformation ?), un épanchement (liquidien, gazeux). Par exemple, des images bulleuses à la radiographie de thorax évoqueront une malformation adénomatoïde kystique du poumon ou un emphysème lobaire congénital. Un *situs inversus* orientera vers une dyskinésie ciliaire. L'examen tomodensitométrique thoracique permettra l'analyse plus spécifique de l'ensemble des structures. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est actuellement de plus en plus utilisée pour l'analyse thoracique avec l'avantage d'être non irradiante et l'absence de nécessité d'anesthésie générale pour les nourrissons. Des examens biologiques pourront compléter cette enquête.

(8) **Les dyspnées *sine materia*** (sans signe de lutte ni anomalies auscultatoires) peuvent s'intégrer dans un contexte d'atteinte du système nerveux central (SNC) (traumatisme crânien, méningite, encéphalite), une acidose isolée (intoxication, décompensation de maladie métabolique, diabète), un choc hémorragique. L'interrogatoire et l'examen clinique orienteront les examens : numération de la formule sanguine (NFS), gaz du sang artériel (GDS), bandelette urinaire, recherche de toxiques (sang, urine), glycémie, tomodensitométrie (TDM) cérébrale, ponction lombaire, etc.

Conclusion

L'interrogatoire, l'inspection et l'auscultation cardiopulmonaire sont les éléments clés pour caractériser le type de dyspnée. Selon les cas, une radiographie de thorax de face et quelques examens simples permettront la plupart du temps de faire le diagnostic et d'orienter vers une prise en charge spécifique. Les pathologies infectieuses restent les causes les plus fréquentes.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Dyspnée ; Nourrisson ; Signes de lutte ; Radiographie

Keywords Dyspnea; Infant; Respiratory distress; Chest X-ray

Bibliographie

Drummond D. Dyspnée aiguë. In: de Blic J, Delacourt C. Pneumologie pédiatrique. Lavoisier; 2018.

Bourrillon A. Détresse respiratoire du nourrisson. In: Bourrillon A, et al. Pédiatrie pour le praticien. Masson; 2008:672-6.

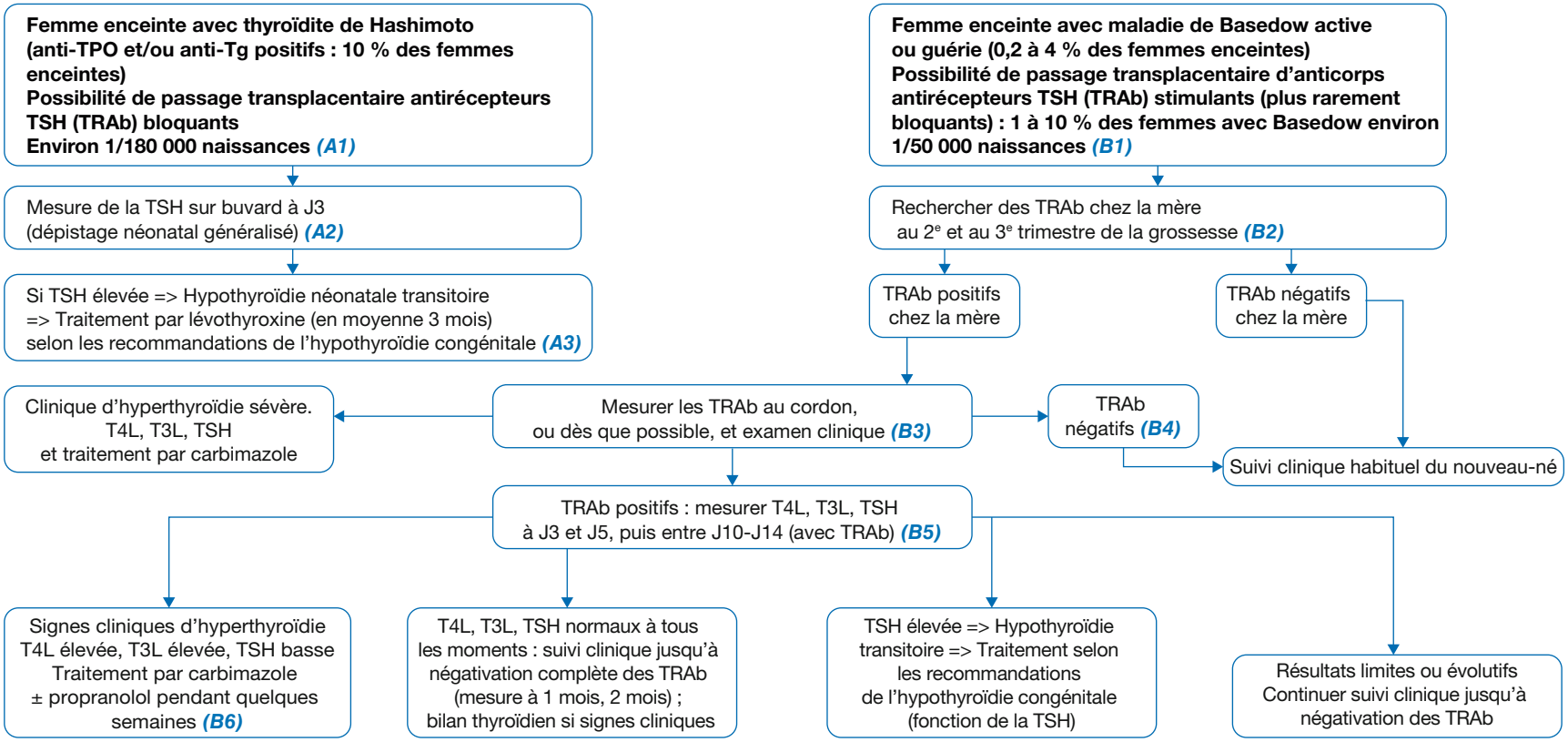
Société française de néonatologie. Prise en charge du nouveau-né à risque d'infection néonatale bactérienne précoce. Recommandations de bonne pratique clinique. 2017.

Dysthyroïdies maternelles : quel bilan pour le nouveau-né ?

Management of neonates born to mothers with Hashimoto's or Graves' Disease

R. Coutant[1,2*], N. Bouhours-Nouet[1,2], F. Illouz[2], S. Rouleau[1], P. Rodien[2]

[1]Endocrinologie pédiatrique, CHU Angers, 4 rue Larrey, 49000 Angers, France
[2]Centre de référence des maladies rares de la thyroïde et de la réceptivité hormonale, CHU Angers, France



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : regis.coutant@chu-angers.fr (R. Coutant).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SFEDP (Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

Fonction thyroïdienne maternelle et impact sur le fœtus : un peu de physiopathologie

Pendant la grossesse, la glande thyroïde augmente en taille de 10 %, et la production des hormones thyroïdiennes, thyroxine (T4) et triiodothyronine (T3) augmente de près de 50 %, en conjonction avec une augmentation de 50 % des besoins quotidiens en iode. Ces modifications physiologiques se produisent chez les femmes en bonne santé, mais un dysfonctionnement thyroïdien peut survenir chez de nombreuses femmes enceintes en raison de l'augmentation physiologique des contraintes.

Impact de l'hypothyroïdie maternelle sur le fœtus

L'hypothyroïdie maternelle peut avoir un impact développemental sur l'embryon et le fœtus, car au tout début de la grossesse, la thyroïde du fœtus n'est pas fonctionnelle, et ce sont les hormones maternelles qui suppléent aux besoins du fœtus, par diffusion (avant l'individualisation fonctionnelle du placenta) : un retentissement sur le quotient intellectuel (QI) de l'enfant (quelques points) ou sur l'apprentissage du langage a été montré. Après l'individualisation anatomique et fonctionnelle de la thyroïde fœtale, c'est cette dernière qui produit les hormones thyroïdiennes actives, en faible quantité, mais importantes pour le développement du système nerveux central. Si la thyroïde du fœtus n'est pas fonctionnelle (cas des hypothyroïdies congénitales), les hormones maternelles permettront la maturation du cerveau fœtal, même si elles passent mal la barrière placentaire et qu'elles subissent une inactivation par la désiodase placentaire.

Impact de l'hyperthyroïdie maternelle sur le fœtus

Le fœtus est relativement protégé d'un excès d'hormones maternelles par la désiodase placentaire de type 3. Cependant des taux élevés d'hormones thyroïdiennes maternelles ont été associés négativement au QI de l'enfant. Un mauvais contrôle de la thyrotoxicose maternelle est également associé à une fréquence accrue de fausse couche, d'hypertension, de prématurité, de retard de croissance intra-utérin et d'insuffisance cardiaque congestive maternelle.

Dysthyroïdie maternelle avec auto-anticorps antithyroïdiens ± hypothyroïdie *(A1)*

Entre 2 et 18 % des femmes enceintes (10 % en moyenne) sont porteuses d'anticorps antithyroperoxydase (TPO) ou d'anticorps antithyroglobuline (Tg), témoignant d'une auto-immunité antithyroïdienne (thyroïdite auto-immune de Hashimoto). Ces anticorps anti-TPO ou anti-Tg sont sans effet pathogène sur la thyroïde fœtale ; ils sont simplement témoins de l'auto-immunité, seuls les anticorps antirécepteurs *Thyroid Stimulating Hormone* (TSH) bloquants (TRAb bloquants) peuvent avoir un effet pathogène.

Hypothyroïdie fœtale et néonatale transitoire

Le plus souvent, le nouveau-né d'une mère avec thyroïdite est en parfaite santé.

Parfois, le passage transplacentaire d'anticorps antirécepteurs TSH bloquants (TRAb bloquants) bloquant la thyroïde du fœtus puis du nouveau-né peut entraîner une hypothyroïdie fœtale puis néonatale (transitoire, durant quelques semaines, jusqu'à élimination complète des anticorps maternels transmis). Leur fréquence est de 1/180 000 nouveau-nés. L'élévation de la TSH sera mise en évidence sur le buvard néonatal de J3. *Il est inutile de prévoir dans cette situation plus de bilan que le dépistage néonatal sur buvard **(A2)***.

En cas de TSH buvard élevée ***(A3)***, les recommandations de traitement sont celles de l'hypothyroïdie congénitale (fonction de la TSH buvard et veineuse).

Le traitement par lévothyroxine durera quelques semaines (en moyenne 3 mois). C'est en effet à partir de la naissance que les besoins de l'enfant en hormones thyroïdiennes deviennent majeurs pour le développement du système nerveux central. Le pronostic cognitif de ces enfants est excellent (sous la réserve que la mère était également bien équilibrée pendant la grossesse, sinon la coexistence d'une hypothyroïdie maternelle et fœtale peut avoir des conséquences cognitives).

Dysthyroïdie maternelle avec anticorps antirécepteurs TSH activateurs (maladie de Basedow active ou guérie) *(B1)*

Entre 0,4 à 1,2 % des femmes enceintes présentent une hyperthyroïdie active (en général une maladie de Basedow) ou guérie (par un traitement radical pour maladie de Basedow, thyroïdectomie ou iode radioactif, parfois par antithyroïdiens de synthèse [ATS] seuls), ce qui ne préjuge pas de la persistance ou non d'anticorps antirécepteurs TSH (TRAb).

Chez le fœtus : impact des TRAb maternels

Les TRAb (stimulants, plus rarement bloquants) passent le placenta, et sont capables d'entraîner une hyperthyroïdie fœtale, après la 20e semaine de grossesse. Ils peuvent être présents aussi bien dans le cas d'une maladie de Basedow maternelle active que guérie, et doivent donc être recherchés dans les deux cas. Le risque d'hyperthyroïdie fœtale/néonatale transitoire concerne 1 à 10 % des femmes avec maladie de Basedow active ou guérie (soit 1/50 000 nouveau-nés), et le risque d'hypothyroïdie (par anticorps bloquants) est 4 fois moins fort. Il est donc important de considérer que la plupart des fœtus/nouveau-nés de mère avec maladie de Basedow seront en bonne santé. Le risque d'hyperthyroïdie néonatale est proportionnel au taux des TRAb maternels : *une concentration sérique de TRAb chez la mère > 5 UI/L (environ 2-3 fois la limite supérieure de la normale pour le test) aux 2e et 3e trimestres prédit une hyperthyroïdie néonatale avec 100 % de sensibilité et 43 % de spécificité **(B2)***.

Chez le fœtus : impact des traitements de la mère par antithyroïdiens de synthèse

Les ATS utilisés chez la mère passent également vers le fœtus et peuvent freiner la thyroïde fœtale, en général d'une manière plus active que la freination maternelle (la posologie maternelle doit être minimale, avec une tolérance relative de l'hyperthyroïdie, pour ne pas trop freiner la thyroïde fœtale).

Chez le fœtus : nécessité de monitorage

Finalement, les effets combinés et opposés des TRAb et des ATS peuvent aboutir à une hypothyroïdie fœtale, une euthyroïdie fœtale, ou une hyperthyroïdie fœtale.

Le monitorage fœtal est requis en cas de présence de TRAb maternels.

Des signes d'hyperthyroïdie fœtale potentielle peuvent être détectés par l'échographie : tachycardie fœtale (fréquence cardiaque > 160-170 bpm, persistant plus de 10 minutes), restriction de croissance, présence de goitre fœtal avec signal Doppler positif sur toute la glande, accélération de la maturation osseuse (point fémoral distal détecté avant 32 SA), signes d'insuffisance cardiaque congestive, anasarque. Dans la plupart des cas, le diagnostic d'hyperthyroïdie fœtale pourra être fait sur l'interprétation des taux sériques maternels de TRAb et l'échographie fœtale.

À l'inverse, des signes suspects d'hypothyroïdie fœtale peuvent être détectés : goitre thyroïdien fœtal avec vascularisation périphérique, point d'ossification fémoral distal absent après 32 SA.

Le prélèvement de sang fœtal au cordon (cordocentèse) peut être utilisé pour mesurer le bilan thyroïdien fœtal lorsqu'une mère avec TRAb positifs est traitée par ATS, s'il existe un goitre fœtal, et lorsque l'état thyroïdien du fœtus n'est pas clair sur les signes échographiques. La présence de taux élevés de TRAb seuls n'est pas une indication de la cordocentèse, car elle n'est pas dénuée de risque de mortalité et morbidité fœtales.

En cas d'hyperthyroïdie fœtale, l'ajustement ou la mise en route du traitement de la mère par ATS permettra d'éviter une forme grave. L'hyperthyroïdie fœtale conduit invariablement à une hyperthyroïdie néonatale.

En cas d'hypothyroïdie fœtale chez une mère sous ATS (goitre hypothyroïdien), il sera important de baisser la posologie de ceux-ci. L'administration intra-amniotique de lévothyroxine doit rester exceptionnelle, par exemple lorsque les mesures d'ajustement thérapeutique ne permettent pas de contrôler un goitre fœtal volumineux (avec risque obstétrical et compressif).

Chez le nouveau-né : impact des TRAb et des ATS maternels

Après la naissance, la fonction thyroïdienne du nouveau-né variera également selon la présence/l'absence de TRAb (d'origine maternelle, mais susceptibles de persister plusieurs semaines), leur caractère stimulant ou plus rarement bloquant, le traitement maternel ou non par ATS (qui seront éliminés en quelques jours de l'organisme fœtal).

Conduite à tenir à la naissance

La première étape consiste en la recherche de TRAb sur le sang du cordon, à la naissance (ou dès que possible, si cette mesure sur sang du cordon n'a pas été faite) ***(B3)***. En revanche, les mesures de T4L, T3L et TSH au cordon ne permettent pas de prédire l'évolution future et sont donc inutiles.

Il est également important de rechercher des signes d'hyperthyroïdie néonatale, immédiatement et à chaque visite :

- signes reliés à une hyperthyroïdie fœtale : restriction de croissance intra-utérine, naissance prématurée, microcéphalie, bosses frontales et faciès triangulaires (craniosténose) ;
- peau chaude et humide ;
- irritabilité, hyperactivité, agitation et manque de sommeil ;
- tachycardie, parfois cardiomégalie, arythmie cardiaque ou insuffisance cardiaque ;
- hypertension pulmonaire persistante ;
- hyperphagie, mais prise de poids insuffisante et fréquence accrue des selles ;
- hépatosplénomégalie ;
- goitre diffus, habituellement petit, mais assez gros occasionnellement pour causer une compression des voies respiratoires ;
- parfois exophtalmie.

Si l'enfant n'a pas de TRAb (environ 25 % des cas de mères avec TRAb) ***(B4)***

Il n'y a quasiment pas de risque d'hyperthyroïdie néonatale : un suivi clinique simple est recommandé (dans l'hypothèse exceptionnelle où les anticorps antirécepteurs TSH seraient présents, mais non détectés par le kit).

Si l'enfant a des TRAb (environ 75 % des cas de mères avec TRAb) ***(B5)***

Il y a un risque d'hyperthyroïdie néonatale, estimé à 25 % des nouveau-nés avec TRAb. Ce risque existe si le taux de TRAb au cordon est > à 2 fois la limite supérieure (sensibilité 100 %, spécificité 35 %, valeur prédictive positive 29 %). La mesure de TSH, T3L, et T4L à J3, J5, puis J10-J14 est utile pour le diagnostic (mais pas au cordon ni avant J3, compte tenu du pic physiologique de la T4L avant J3, difficile à interpréter). Des valeurs de T4L > 50 pmol/L à J3 et > 40 pmol/L à J7-J14, et de TSH < 1 mUI/L à J3 et < 0,6 mUI/L à J7-J14 sont indicatives d'une hyperthyroïdie néonatale. De même, toute élévation rapide de la T4L (et/ou baisse rapide de la TSH) doit alerter.

Si l'enfant a des TRAb, mais la mère est traitée par ATS ***(B5)***

Il existe un risque d'une hyperthyroïdie explosive apparaissant après quelques jours, lorsque l'action stimulante des TRAb n'est plus contrebalancée par l'effet freinateur des ATS (éliminés en 7 à 10 jours). Cette situation nécessite un monitoring clinique et biologique du nouveau-né de J3 à J14. En général, le bilan hormonal permet de prédire l'évolution vers l'hyperthyroïdie.

TRAb stimulants et bloquants présents simultanément (rare)

La clairance en général plus rapide des anticorps bloquants peut aboutir à passer d'une hypothyroïdie néonatale (ou une euthyroïdie) à une hyperthyroïdie après quelques semaines. Après la période de suivi hormonal serré (J3 à J10-J14), si le bilan hormonal est resté stable, un suivi clinique doit se faire jusqu'à disparition complète des TRAb de la circulation du nouveau-né.

TRAb majoritairement bloquants (rare)

La TSH élevée du nouveau-né sera dépistée (buvard à J3). Les recommandations de traitement sont celles de l'hypothyroïdie congénitale (fonction de la TSH buvard et veineuse) : lévothyroxine, pour une durée de quelques semaines.

Traitement de l'hyperthyroïdie du nouveau-né *(B6)*

Le carbimazole (0,5 à 1 mg/kg/j, en fonction de la sévérité clinique de la maladie initiale) est administré en trois doses par jour. Le propranolol (2 mg/kg/j, en deux prises fractionnées) peut également être utilisé pour contrôler la tachycardie au cours des 2 premières semaines de traitement. La dose d'ATS peut généralement être diminuée progressivement, en fonction du taux d'hormones thyroïdiennes. La L-thyroxine peut aussi être utilisée, uniquement si les approches de titration de la dose sont difficiles. La maladie est transitoire et dure généralement 1 à 3 mois, et se résoudra lorsque les TRAb maternels seront éliminés de la circulation du nourrisson. L'allaitement n'est pas contre-indiqué chez les mères prenant des ATS à dose modeste (carbimazole < 20 mg/j, ou PTU < 300 mg/j).

Quelques enfants avec hyperthyroïdie néonatale peuvent développer une hypothyroïdie centrale après la phase hyperthyroïdienne (peut-être parce que l'hyperthyroïdie fœtale et néonatale a « inhibé » durablement l'axe thyréotrope).

Conclusion

En cas de dysthyroïdies maternelles auto-immunes (cas le plus fréquent), l'impact fœtal et surtout néonatal est beaucoup plus dépendant du passage transplacentaire des auto-anticorps maternels antirécepteurs TSH et/ou des traitements que la mère reçoit que de la fonction thyroïdienne maternelle propre (dont l'impact, même présent, est limité).

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Grossesse ; Basedow ; Hashimoto ; Nouveau-né ; Thyroïde ; Anticorps

Keywords Pregnancy; Graves' disease; Auto-immune thyroiditis; Newborn; Thyroid; Antibodies

Bibliographie

van der Kaay DC, Wasserman JD, Palmert MR. Management of Neonates Born to Mothers With Graves' Disease. Pediatrics 2016;137(4):e20151878.

Alexander EK, Pearce EN, Brent GA, Brown RS, Chen H, Dosiou C, et al. 2017 Guidelines of the American Thyroid Association for the Diagnosis and Management of Thyroid Disease During Pregnancy and the Postpartum. Thyroid 2017;27(3):315-89.

Besancon A, Beltrand J, Le Gac I, Luton D, Polak M. Management of neonates born to women with Graves' disease: a cohort study. Eur J Endocrinol 2014;170(6):855-62.

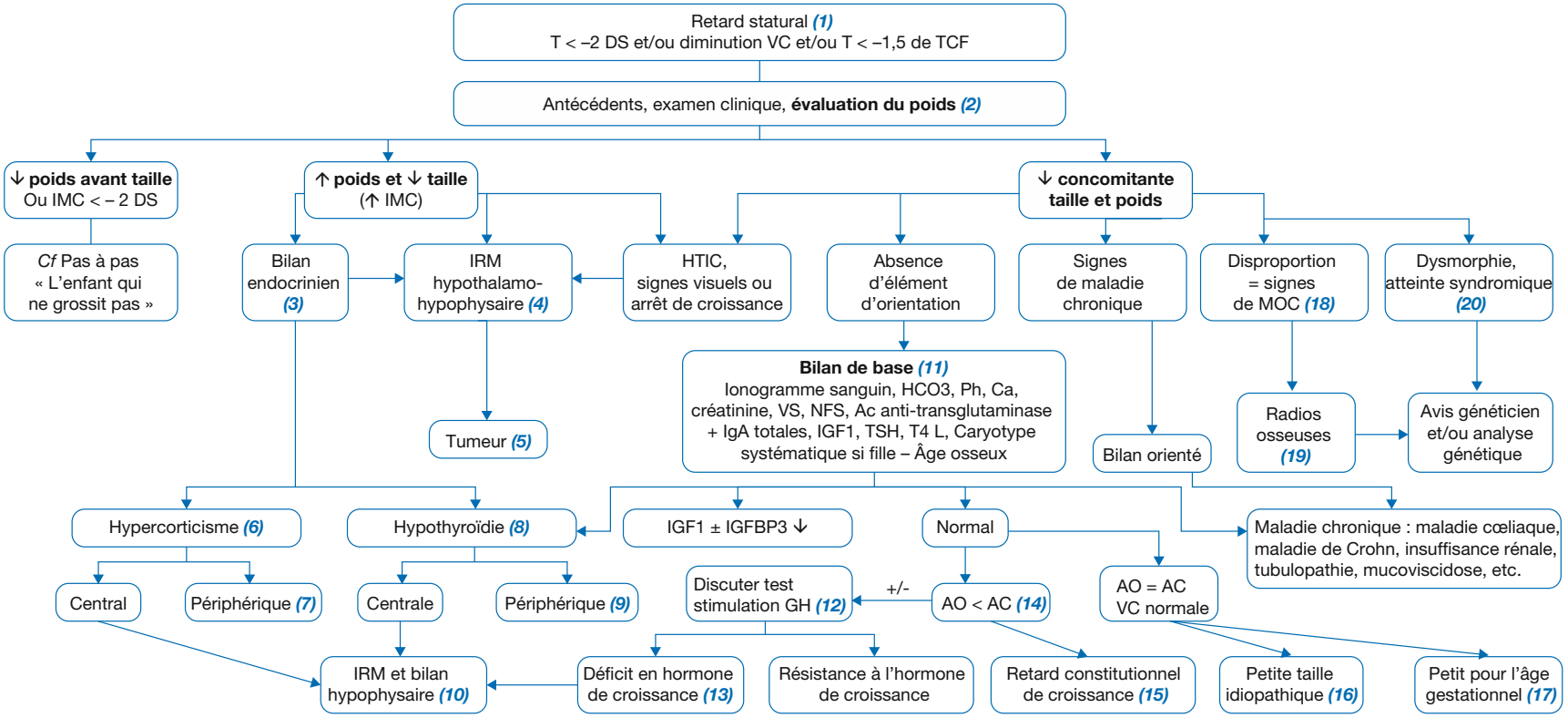
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Enfant trop petit

Children with short stature

S. Castets[1,2*], R. Reynaud[1,2,3]

[1]Service de pédiatrie multidisciplinaire, CHU Timone-Enfants, AP-HM, Marseille, France
[2]Centre de référence maladie rare HYPO (maladie de l'hypophyse)
[3]Université d'Aix-Marseille, INSERM, MMG, Marseille, France



VC : vitesse de croissance
TCF : taille cible familiale
TSH : *Thyroid Stimulating Hormone*

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : sarah.castets@ap-hm.fr (S. Castets).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SFEDP (Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique).

Introduction

La reconnaissance précoce d'un retard de croissance de l'enfant est importante, d'une part pour le diagnostic de certaines pathologies potentiellement sévères, d'autre part pour une prise en charge adaptée visant à favoriser le bien-être de l'enfant et son pronostic de taille. L'analyse des courbes de croissance, les antécédents et l'examen clinique vont guider les explorations.

Conduite à tenir en cas de retard statural

(1) **Les critères justifiant l'exploration de la croissance** sont : a) une taille < –2,5 DS pour l'âge et le sexe ; ou b) une taille < –2 DS et une vitesse de croissance diminuée (VC < –1 DS ou perte de 0,5 DS en 1 an) ; ou c) une taille < –1,5 DS de la taille cible familiale ; ou d) une taille normale avec VC < –2 DS sur 1 an. Taille cible familiale fille = (taille père + taille mère – 13) / 2, taille cible familiale garçon = (taille père + taille mère + 13) / 2 (formule non valable si les deux parents ont une grande différence de taille). Les courbes de référence françaises sont les courbes AFPA-SFEDP-CRESS/INSERM pour la taille, le poids (https://cress-umr1153.fr/index.php/courbes-carnet-de-sante/), et les courbes de Sempé pour la vitesse de croissance et l'indice de masse corporelle (IMC).

(2) **Recueillir** les données auxologiques de naissance et des antécédents néonatals orientant vers un déficit hypophysaire congénital (hypoglycémies néonatales, ictère néonatal, micropénis, syndrome de ligne médiane), les antécédents familiaux (petites tailles, âges pubertaires des parents). **Rechercher** des facteurs de risque de déficit hypophysaire (méningite, hydrocéphalie, traumatisme crânien, irradiation crânienne), des symptômes digestifs ou autres plaintes fonctionnelles orientant vers une maladie générale, la prise de traitements avec retentissement possible sur la croissance (corticoïdes, neurostimulants). **Analyser** les courbes de croissance pour préciser l'évolution staturale et pondérale, préciser le moment de divergence (infléchissement pondéral précédent l'infléchissement statural, présence d'une insuffisance pondérale ou au contraire prise de poids). L'examen clinique doit être complet, avec mesure du périmètre crânien pour les enfants âgés de moins de 4 ans.

(3) **Un ralentissement de la croissance staturale associé à une accélération pondérale** doit faire rechercher trois causes : une hypothyroïdie (TSH, T4L), un hypercorticisme (cortisol libre urinaire des 24 heures, cortisol, adrénocorticotrophine [ACTH], DHAS, ± cortisol salivaire à minuit, ± test de freination minute) ou une tumeur hypothalamo-hypophysaire (imagerie par résonance magnétique [IRM] hypothalamo-hypophysaire).

(4) **L'IRM de la région hypothalamo-hypophysaire** à la recherche d'une tumeur doit être réalisée en urgence (± précédée par une tomodensitométrie [TDM] cérébrale) en cas de signes d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements), d'atteinte visuelle (diminution de l'acuité visuelle et atteinte du champ visuel) ou d'arrêt de la croissance staturale. Elle doit être réalisée devant toute prise de poids associée à un ralentissement statural, après avoir éliminé une hypothyroïdie ou un hypercorticisme périphériques.

(5) **Le craniopharyngiome** est la tumeur hypothalamo-hypophysaire la plus fréquente chez l'enfant, l'infléchissement statural précédant souvent de plusieurs mois les autres symptômes.

(6) **Les signes d'hypercorticisme** possibles sont : prise de poids avec répartition tronculaire des graisses et visage lunaire, ralentissement de la croissance ou absence d'accélération staturale attendue devant la prise de poids, retard pubertaire, amyotrophie des membres, vergetures pourpres, hypertension artérielle, acné, hirsutisme. L'hypercorticisme peut être ACTH-dépendant (maladie de Cushing), ou ACTH-indépendant (tumeur surrénalienne, hyperplasie nodulaire des surrénales, ou iatrogène).

(7) Un hypercorticisme ACTH-indépendant (périphérique) doit faire réaliser une échographie des surrénales et une exploration de la sécrétion hormonale surrénalienne.

(8) **Les signes d'hypothyroïdie** possibles sont : prise de poids, ralentissement de la croissance, frilosité, constipation, bradycardie, baisse du rendement scolaire, goitre.

(9) En cas d'hypothyroïdie périphérique, il convient de réaliser une échographie thyroïdienne, et un dosage des anticorps antithyroperoxydase et antithyroglobuline.

(10) Tout déficit hypophysaire doit faire réaliser un bilan hypophysaire complet : cortisol, ACTH, TSH, T4, *Insulin-Like Growth Factor-1* [IGF-1] ± *Insulin-like Growth Factor Binding Protein-3* [IGFBP-3], prolactine, ± *Luteinizing Hormone* [LH], *Follicle Stimulating Hormone* [FSH] si âge pubère (+ testostérone, inhibine B et hormone antimüllérienne [AMH] pour le garçon). L'IRM cérébrale avec coupes fines sur la région hypothalamo-hypophysaire doit être systématique en cas de déficit hypophysaire isolé ou multiple, à la recherche d'une tumeur ou d'une anomalie morphologique congénitale.

(11) **Un retard statural associé à une mauvaise prise de poids** implique de rechercher des éléments d'orientation vers une maladie générale (avec bilan de base) : maladie de Crohn, arthrite chronique juvénile (syndrome inflammatoire), insuffisance rénale, tubulopathie (diminution des bicarbonates), maladie cœliaque, hypothyroïdie ou déficit en hormone de croissance. Le caryotype chez les filles de petite taille est systématique, les signes de syndrome de Turner pouvant être discrets voire absents.

(12) L'IGF-1 peut être abaissé en cas d'état nutritionnel insuffisant, l'IGFBP-3 est moins influencé par l'état nutritionnel. Un dosage d'IGF-1 et d'IGFBP-3 normaux n'élimine pas un déficit en hormone de croissance. Les anomalies de la sécrétion et de l'action de l'hormone de croissance s'explorent par des tests dynamiques (indication posée par un pédiatre endocrinologue) ± précédés d'une IRM cérébrale. Un pic d'hormone de croissance > 20 mUI/L (7 µg/L) correspond à une réponse normale au test.

(13) Le diagnostic de **déficit en hormone de croissance** se pose sur un ensemble d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques. Deux tests déficitaires (pic d'hormone de croissance < 20 mUI/L ou 7 µg/L) sont nécessaires pour le diagnostic de déficit en hormone de croissance isolé idiopathique s'il n'y a pas de lésions hypophysaires connues en imagerie.

(14) Un âge osseux retardé de plus de 1 an par rapport à l'âge civil correspond à un retard de maturation osseuse.

(15) **Un retard constitutionnel de croissance** est un diagnostic d'élimination évoqué cliniquement devant un infléchissement statural en période prépubertaire associé à un retard de maturation osseuse, un pronostic de taille adulte non altéré, et des antécédents familiaux de retard de croissance ou de puberté. Un suivi est nécessaire pour s'assurer de l'évolution favorable de la croissance.

(16) **Une petite taille idiopathique/constitutionnelle** est un diagnostic d'élimination évoqué en présence d'un enfant de petite taille, sans retard de maturation osseuse, grandissant de façon régulière, avec souvent des antécédents familiaux de petite taille. Il convient d'éliminer en particulier une maladie osseuse constitutionnelle.

(17) **Un enfant dit « petit pour l'âge gestationnel »** a une taille de naissance < –2 DS des courbes de référence (AUDIPOG ajusté pour la population française). Il peut s'agir d'un retard de croissance intra-utérin idiopathique ou syndromique (microcéphalie ou macrocéphalie alors évocatrice). Dans 10 % des cas, il n'y aura pas de rattrapage statural à l'âge de 4 ans, sans cause identifiée. Ces enfants ont alors un risque de petite taille finale (–5 cm en moyenne) : ils doivent bénéficier d'une prise en charge

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

spécialisée en endocrinologie pédiatrique, pour l'instauration d'un traitement par hormone de croissance.

(18) **Les maladies osseuses constitutionnelles** (MOC) sont des maladies mono- ou plurigéniques touchant la plaque de croissance, la matrice osseuse, les ostéoblastes ou la régulation de la minéralisation. Les éléments évocateurs sont une petite taille chez l'un des parents, une disproportion : envergure/taille < 0,97 ou taille assise < demi-taille, et/ou une absence de croissance pubertaire.

(19) En cas de suspicion de MOC, il faut prescrire un bilan radiographique : rachis lombaire face et profil, bassin de face, main gauche, avant-bras gauche, genou de face, à interpréter par un médecin expert.

(20) En cas d'éléments dysmorphiques et/ou d'atteinte syndromique, l'avis d'un généticien est utile. Il faut rechercher en particulier les signes de syndrome de Turner : dysmorphie faciale, cou large, implantation basse des cheveux, cubitus valgus, 4e métacarpien court, otites, naevi, etc.

Conclusion

L'analyse des courbes de poids, d'IMC et de VC ainsi que la reconnaissance des situations d'urgence sont indispensables pour orienter les explorations devant un retard de croissance et proposer une prise en charge adaptée.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Retard staturo-pondéral ; Retard de croissance ; Petite taille ; Hormone de croissance

Keywords Delayed growth; Small stature; Human growth hormone

Bibliographie

Savage MO, Backeljauw PF, Calzada R, Cianfarani S, Dunkel L, Koledova E, et al. Early Detection, Referral, Investigation, and Diagnosis of Children with Growth Disorders. Horm Res Paediatr 2016;85(5):325-32.

GH Research Society. Consensus Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Growth Hormone (GH) Deficiency in Childhood and Adolescence: Summary Statement of the GH Research Society, J Clin Endocr Metab 2000;85(11):3990-3.

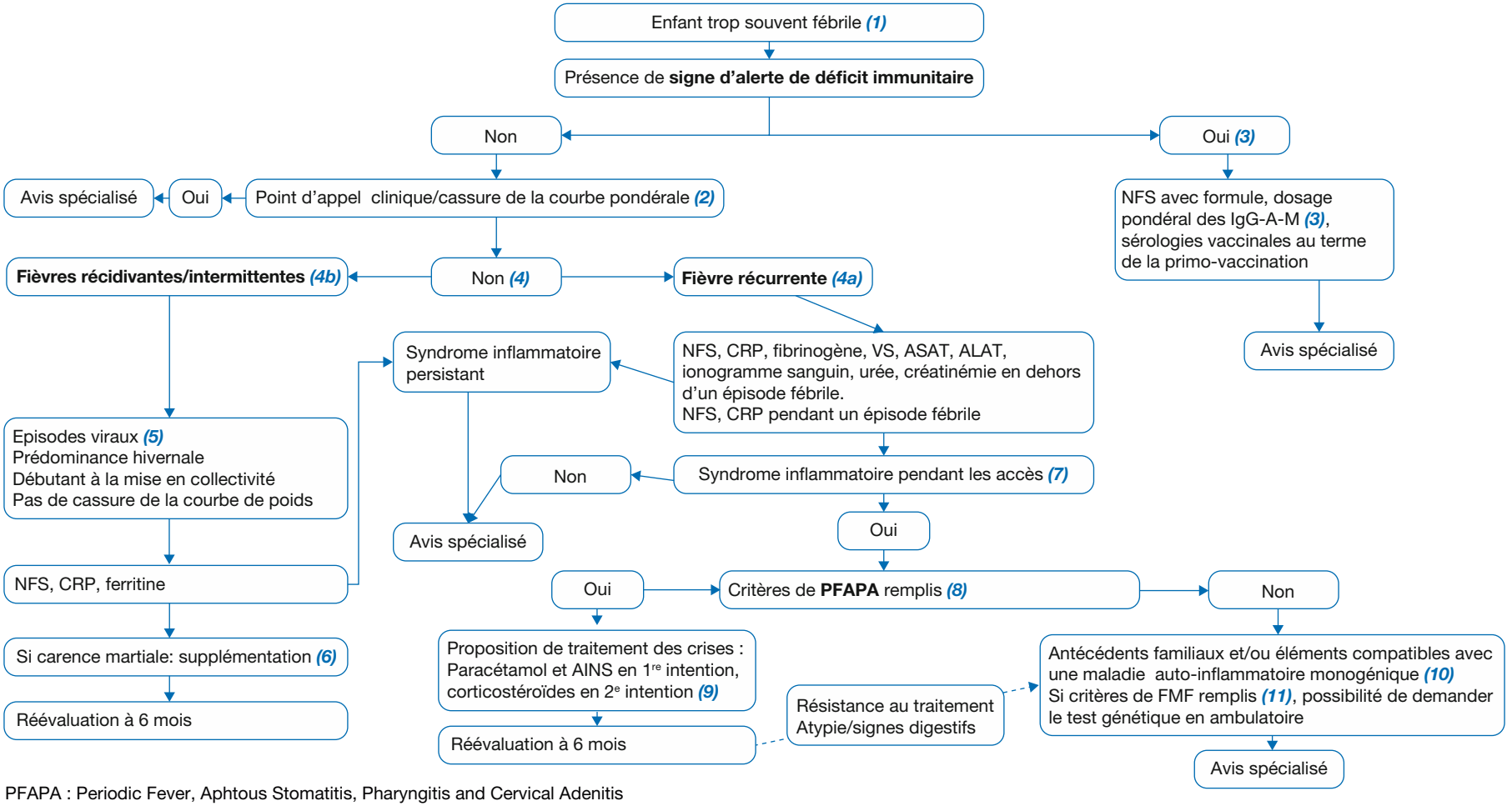
Scherdel P, Reynaud R, Pietrement C, Salaün JF, Bellaïche M, Arnould M, et al.; EBGM III study group, Heude B, Chalumeau M. Priority target conditions for algorithms for monitoring children's growth: Interdisciplinary consensus. PLoS One 2017;12(4):e0176464.

Enfant trop souvent fébrile

Repeated febrile events in children

E. Jeziorski*

Service de pédiatrie générale, CeRéMAIA, CHU de Montpellier, France



PFAPA : Periodic Fever, Aphtous Stomatitis, Pharyngitis and Cervical Adenitis

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : e-jeziorski@chu-montpellier.fr (E. Jeziorski).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), CeRéMAIA (Centre national de Référence dédié aux Maladies Auto-Inflammatoires rares et des Amyloses), GPIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

L'enfant « trop souvent fébrile » est un motif fréquent de consultation. Sa prise en charge reste néanmoins complexe car le clinicien sera susceptible d'évoquer des pathologies rares parmi des pathologies banales et peu spécifiques. Ce document propose une démarche diagnostique et les explorations à effectuer en fonction des présentations cliniques les plus fréquentes.

Conduite à tenir face à des fièvres répétées

(1) L'interrogatoire est essentiel dans la démarche diagnostique et doit être particulièrement complet. On s'appliquera à faire **décrire aux parents les différents épisodes de fièvre** de leur enfant : fréquence, tolérance, symptômes associés (notamment respiratoires et parfois digestifs), diagnostics évoqués, traitements entrepris et leur efficacité, durée, évolution. Les éléments du carnet de santé et les documents médicaux et comptes rendus d'examens de l'enfant doivent être examinés. Les antécédents familiaux et personnels (particulièrement de fièvre à répétition, de déficit immunitaire, de maladies inflammatoires, etc.) doivent être recueillis, ainsi que la notion d'une éventuelle consanguinité et les origines ethniques, avec la réalisation d'un arbre généalogique. Des facteurs de risque de tuberculose, un voyage récent en zone tropicale, doivent être recherchés. Le nombre d'enfants au foyer et le mode de garde sont à connaître. Les courbes de **croissance staturo-pondérale** et un **examen clinique** exhaustif et minutieux complètent l'anamnèse.

(2) Les causes de fièvres répétées sont multiples. S'il existe un élément anamnestique ou clinique qui oriente le clinicien vers une maladie auto-immune, une maladie inflammatoire du tube digestif, une pathologie infectieuse spécifique, etc., ou une cassure de la courbe de croissance, alors un avis spécialisé est nécessaire.

(3) Les **déficits immunitaires héréditaires** peuvent être responsables d'infections répétées. Le Centre de référence des déficits immunitaires héréditaires (CEREDIH) recommande d'effectuer un bilan immunitaire en présence des signes d'alerte suivants : infections récidivantes des voies respiratoires hautes et basses (plus de 8 otites/an pendant l'automne et l'hiver chez les enfants de moins de 4 ans et plus de 4 otites/an chez les enfants de plus de 4 ans ; plus de 2 pneumonies/an en l'absence d'asthme ; plus de 2 sinusites/an) ; infections sévères avec des germes encapsulés de type pneumocoque, *Hæmophilus influenzae*, *Neisseria* (un seul épisode de méningite ou sepsis sévère doit être exploré) ; infections à bactéries pyogènes récurrentes (cutanées ou invasives) ; infections récidivantes avec le même type de pathogène ; infections inhabituelles et/ou d'évolution inhabituelle (infection par un germe opportuniste, diarrhée infectieuse persistante, muguet ou candidose cutanée récidivante) ; cassure de la courbe staturo-pondérale ; autres signes d'auto-immunité (par exemple, cytopénie auto-immune) ; inflammation chronique ou lympho-prolifération (adénopathies supra-centimétriques et hépatosplénomégalie) ; antécédents familiaux de déficit immunitaire ou des mêmes signes cliniques.

Cependant, si une infection bactérienne grave ou la répétition des infections bactériennes doit faire évoquer un déficit immunitaire, il faut cependant souligner les médiocres sensibilités et spécificités de la répétition des infections respiratoires hautes (otite moyenne aiguë, rhinopharyngite, laryngite, angine) ou basses (bronchiolite, bronchite) dans le repérage des déficits immunitaires chez le jeune enfant. Dans ces situations d'infections ORL répétées et non compliquées, il n'est pas utile de faire un bilan immunitaire.

Le bilan de débrouillage de déficit immunitaire peut être réalisé en ville : une numération formule sanguine avec formule leucocytaire, un dosage pondéral des immunoglobulines (Ig) (IgG, IgA et IgM) et des sérologies vaccinales. La formule leucocytaire, à interpréter en valeur absolue, recherche une neutropénie ou une lymphopénie. La lymphocytose varie en fonction de l'âge de l'enfant. Une neutropénie < 500/mm³ peut être responsable d'infections et une neutropénie cyclique doit alors être recherchée par plusieurs hémogrammes successifs hebdomadaires. Les sérologies vaccinales permettent d'évaluer la production d'anticorps antiprotidiques (antitétanique, antidiphtérique, antipolio) ou antipolysaccharidiques (antipneumocoque). Ces sérologies doivent être interprétées en fonction des dates de vaccinations de l'enfant ; seule la sérologie tétanos est remboursée par la Sécurité sociale.

Au terme de cette enquête, en cas de doute, une consultation spécialisée est indispensable auprès d'un centre de référence ou de compétences du CEREDIH afin de décider de la poursuite des explorations.

(4) En l'absence d'alerte en faveur d'un déficit immunitaire et en l'absence de retentissement sur l'état général et sur la croissance staturo-pondérale de l'enfant lors de la première consultation, une surveillance simple est conseillée pour juger de l'évolution. Si la répétition de ces épisodes fébriles perdure (évolution supérieure à 6 mois), une réévaluation sera nécessaire avec analyse de la courbe de croissance et recherche de points d'appel spécifiques. Le clinicien devra classer le type de fièvre :

- **Les fièvres récurrentes** (4a) sont définies par des épisodes successifs de fièvre (> 38,8 °C) nue ou accompagnée d'une symptomatologie stéréotypée, de durée spontanément limitée dans le temps, entrecoupée de période d'apyrexie et se reproduisant pendant des mois ou années. Le rythme des épisodes dans le temps permet de définir le caractère périodique ou non. Un bilan de 1re intention est indispensable, comprenant un bilan inflammatoire (numération de la formule sanguine [NFS]-Plaquettes, *C-reactive protein* [CRP]) pendant et en dehors d'un épisode fébrile.
- **Les fièvres récidivantes ou intermittentes** (4b) sont caractérisées par des épisodes fébriles répétés non stéréotypés et sans périodicité.

(5) Ces fièvres répétées sont, le plus fréquemment, secondaires à la succession de viroses indépendantes. Les épisodes de fièvre sont principalement hivernaux, hétérogènes (succession de bronchites, de rhinopharyngites, d'angines, d'otites moyennes aiguës, etc.). Ils débutent peu après la mise en collectivité. Ils ne s'associent pas à une cassure staturo-pondérale et leur évolution est spontanément favorable.

(6) La carence martiale est très fréquente chez l'enfant et elle est associée pour certains auteurs à un surrisque infectieux. Le dépistage d'une carence (dosage en intercritique de la ferritine) et sa prise en charge sont utiles. Il n'est en revanche pas indiqué de supplémenter en fer en l'absence de carence.

(7) **Les syndromes auto-inflammatoires** sont caractérisés par une inflammation clinique et biologique sans cause infectieuse retrouvée et se traduisent souvent par des poussées fébriles récurrentes associées à des atteintes d'organe. D'où l'intérêt d'une description clinique précise et de la mesure de marqueurs biologiques de l'inflammation pendant les accès de fièvre (dont la CRP).

(8) **Le *Periodic Fever, Aphtous Stomatitis, Pharyngitis and Cervical Adenitis* (PFAPA) ou syndrome de Marshall** est le syndrome auto-inflammatoire le plus fréquent. Il s'agit d'une maladie considérée comme multifactorielle à ce jour. Le tableau clinique consiste en des fièvres récurrentes ayant débuté souvent avant l'âge de 6 ans, périodiques car espacées d'un intervalle régulier de 3 à 6 semaines. La durée médiane de la fièvre est en général de 3 à 7 jours avec des températures pouvant être > 40 °C. Ces fièvres sont associées à une pharyngite ou une amygdalite érythémateuse ou érythémato-pultacée, des adénopathies cervicales, plus rarement des aphtes buccaux. Les autres signes associés ne sont pas spécifiques et témoignent du syndrome inflammatoire (douleurs abdominales habituellement périombilicales, arthromyalgies sans arthrite, céphalées), à des fréquences variables. Le syndrome inflammatoire biologique lors des poussées peut être très important. Pour certains auteurs, la réponse immédiate à une dose unique de corticoïdes peut être un élément en faveur du diagnostic. Entre les épisodes, les enfants sont asymptomatiques et sans syndrome inflammatoire. La croissance staturo-pondérale est normale.

Pour pouvoir retenir le diagnostic de PFAPA, et après s'être assuré qu'il existe un syndrome inflammatoire spontanément

résolutif pendant les épisodes de fièvre et que l'enfant est en parfait état général en dehors des accès avec une croissance staturo-pondérale normale, le patient doit remplir 7 des 8 critères cliniques suivants (si ce n'est pas le cas, un avis spécialisé s'impose) : durée des épisodes de fièvre entre 3 et 6 jours ; présence d'une pharyngite/angine à test de diagnostic rapide (TDR) de streptocoque A négatif pendant les épisodes ; présence d'adénopathies cervicales pendant les épisodes ; périodicité des épisodes ; absence de diarrhée, de douleurs thoraciques, d'éruption cutanée ou d'arthrite pendant les épisodes.

(9) Pendant les accès de PFAPA, la réponse au paracétamol est généralement modeste ; il est administré à la dose de 15 mg/kg/6 h sans dépasser la posologie maximale de 1 g/6 h. L'anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS) le plus fréquemment utilisé est l'ibuprofène, il est souvent nécessaire de renouveler la prise toutes les 6 à 8 heures. La dose recommandée est de 20 à 30 mg/kg/j, sans dépasser 1 200 mg/j. La corticothérapie est efficace dans la gestion de l'accès mais expose au risque de rapprocher l'accès suivant (dans 20 à 40 % des cas selon les séries) et elle ne sera proposée qu'en cas de non-efficacité des AINS et limitée aux épisodes qui « tombent mal » (anniversaire, voyage, etc.) et doivent être évités. Elle est administrée à la dose unique de 1 mg/kg d'équivalent prednisone dans les 12 premières heures du début de l'accès et permet dans la majorité des cas une disparition en quelques heures de la fièvre.

(10) **Les maladies auto-inflammatoires monogéniques** sont l'un des diagnostics différentiels du PFAPA. Elles se distinguent par l'absence de périodicité de la fièvre, par la durée de la fièvre (≥ 5 jours ou < 3 jours) et les signes associés non typiques du PFAPA. L'interrogatoire est essentiel, notamment afin de rechercher des antécédents familiaux et réaliser un arbre généalogique. Il existe un nombre important de maladies monogéniques inflammatoires, toutes très rares.

Parmi elles, la **fièvre méditerranéenne familiale** (FMF) est la plus connue et la plus fréquente. Il faudra l'évoquer en cas d'antécédents familiaux et surtout d'une origine géographique/ethnique à risque (arménienne, turque, juive séfarade ou maghrébine), de début des manifestations lors de la première décennie, de la présence lors des accès de douleurs des séreuses (douleurs abdominales, articulaires, thoraciques) ou de signes cutanés de type pseudo-érysipèle. Les épisodes durent typiquement 2 à 3 jours.

(11) La présence de 6 critères parmi les 8 suivants est fortement évocatrice du diagnostic de FMF : origine géographique/ethnique à risque ; durée des épisodes inflammatoires de 1-3 jours ; douleurs thoraciques ; douleurs abdominales ; arthrite pendant les épisodes ; absence d'aphtes ; absence d'urticaire (ou autre rash maculo-papuleux) ; absence d'adénopathies cervicales pendant les épisodes.

Si ces critères sont présents, la recherche de mutations génétiques en faveur de la FMF est demandée. Une fois le diagnostic confirmé, une consultation dans un centre spécialisé est recommandée. Si le diagnostic clinique demeure incertain et/ou si la génétique ne confirme pas le diagnostic, un avis spécialisé est également nécessaire.

Les autres causes de fièvre récurrente, dont le déficit partiel en mévalonate kinase caractérisé par une acidurie mévalonique lors des épisodes fébriles, et volontiers associé à des signes digestifs, sont rares. Les signes associés des autres maladies auto-inflammatoires sont multiples, on peut citer : l'urticaire, la surdité, une méningite, des signes inflammatoires digestifs, des arthralgies/arthrites, etc. En cas de présence de l'un de ces signes, d'un contexte familial, une consultation auprès d'un médecin issu d'un centre de référence ou de compétences du CeRéMAIA est nécessaire afin de décider des explorations opportunes.

Conclusion

Les fièvres « qui se répètent » sont fréquentes et, dans la majorité des cas, ne nécessitent aucune exploration. L'interrogatoire et la courbe de croissance sont les 2 outils qui permettent d'orienter vers un déficit immunitaire, un diagnostic de fièvre récurrente de type auto-inflammatoire ou toute autre pathologie de système, nécessitant alors des explorations orientées.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts pour cet article.

Remerciements pour leur relecture
E. Grimprel, V. Hentgen, S. Héritier, M. Lorrot.

Mots-clés Fièvre ; Infections répétées ; Fièvres récurrentes
Keywords fever; repetead infections; recurrent fever

Bibliographie

http://pap-pediatrie.fr/hematologie/evoquer-et-diagnostiquer-un-deficit-immunitaire-hereditaire

de Pontual L. Fer et prédisposition aux infections. Arch Pediatr 2017;24:5S14-7.

Siegrist CA. Infections récidivantes de l'enfant : quel dépistage immunitaire ? Arch Pediatr 2001;8:205-10.

Georgin-Lavialle S, Rodrigues F, Hentgen V, Fayand A, Quartier P, Bader-Meunier B, et al. Panorama des maladies auto-inflammatoires. Rev Med Interne 2018;39(4):214-23.

Gattorno M, Hofer M, Federici S, Vanoni F, Bovis F, et al. Definitive classification criteria for autoinflammatory recurrent fevers, Ann Rheum Dis 2019, *In press.*

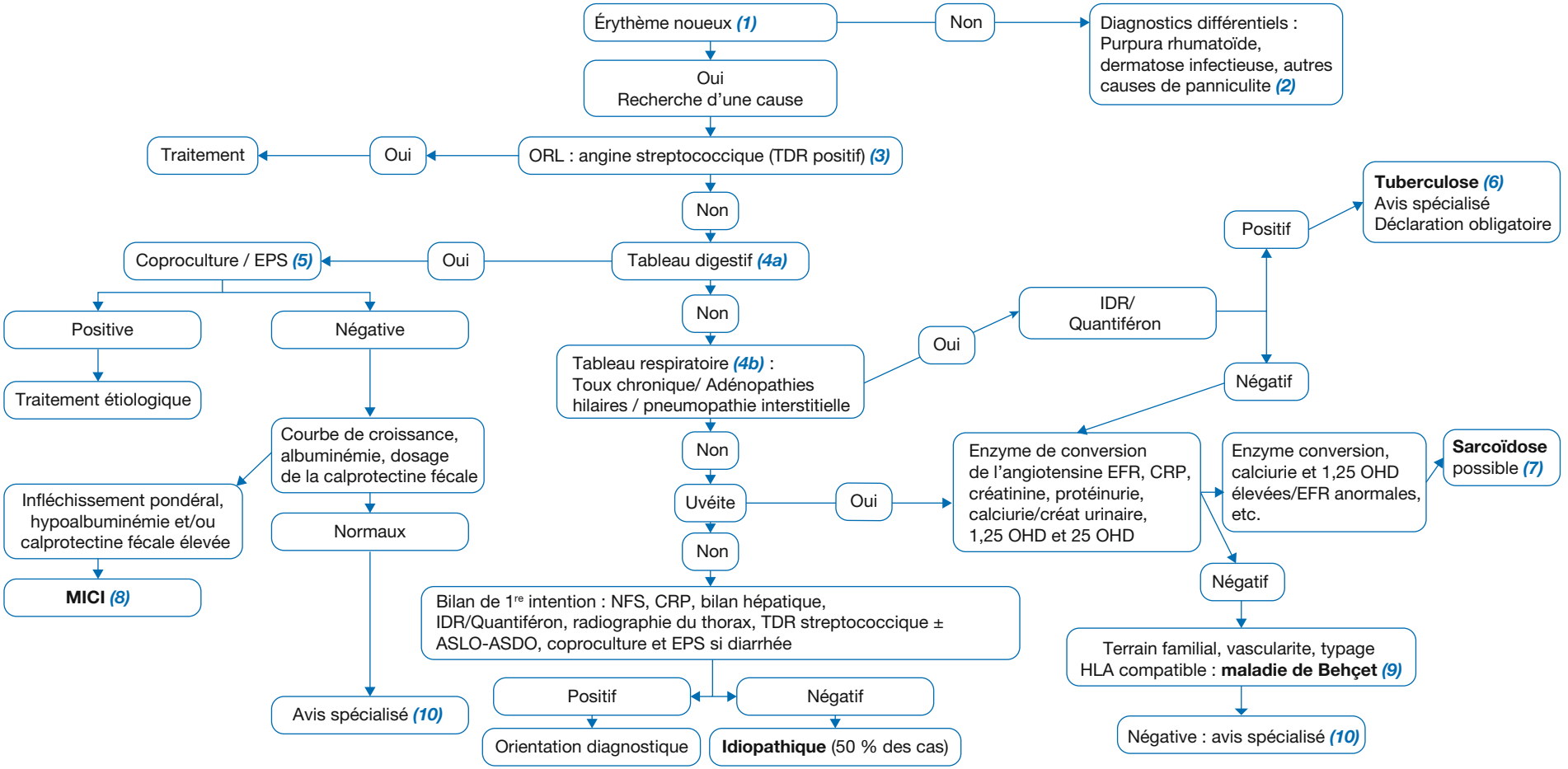
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Érythème noueux et nouures de l'enfant

Erythema nodosum in children

A. Carbasse*

Pédiatrie, CHU Arnaud-de-Villeneuve, 371, avenue du Doyen-Gaston-Giraud, 34295 Montpellier Cedex 5, France



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : a-carbasse@chu-montpellier.fr (A. Carbasse).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SOFREMIP (SOciété FRancophone dédiée à l'Etude des Maladies Inflammatoires Pédiatriques).

Introduction

L'érythème noueux (EN) est une affection rare chez l'enfant en comparaison avec l'adulte. C'est la plus fréquente des panniculites de l'enfant. Peu de données de fréquence sont retrouvées dans la littérature avec des séries modestes. Le sex-ratio est de 1 en pédiatrie (majorité féminine chez l'adulte). Les causes peuvent être variées : l'EN peut signaler une affection auto-immune, auto-inflammatoire ou une maladie infectieuse. Dans plus de 50 % des cas, il est considéré comme idiopathique et a une évolution favorable.

Conduite à tenir face à un EN

(1) **Affirmer le diagnostic**. La lésion élémentaire de l'EN est une nouure qui se caractérise cliniquement par un nodule cutané profond, ferme, douloureux, siégeant le plus souvent en regard des crêtes tibiales, près des genoux, mais parfois au niveau des mollets, des cuisses, des fesses et plus rarement sur les membres supérieurs. Chaque nouure régresse spontanément sans cicatrice en 2 à 3 semaines en passant par les différents stades de la biligénie. Devant un tableau typique d'EN, la biopsie cutanée ne se justifie pas en 1re intention, l'histologie ne permettant pas une orientation étiologique (panniculite septale non spécifique). Elle a par contre un intérêt diagnostique dans les formes atypiques car la nature de l'infiltrat cellulaire, sa topographie septale ou lobulaire et la présence ou non d'une vascularite peuvent orienter vers les différents diagnostics différentiels.

(2) **Il y a peu de diagnostics différentiels** de l'EN chez l'enfant. Dans les cas atypiques (chronicité, troubles trophiques ou écoulement, lésions associées à type de livedo ou de purpura, séquelles lipoatrophiques), on peut se poser la question d'un purpura rhumatoïde, ou de toutes les autres causes de panniculite (infection, vascularite, dermatose granulomateuse ou neutrophilique, lymphome cutané, panniculite lupique, etc.).

(3) **L'examen clinique complet avec analyse de la courbe staturo-pondérale** est la première étape de la démarche diagnostique. En l'absence d'orientation diagnostique évidente, on peut prescrire comme *bilan de 1re intention* : numération de la formule sanguine (NFS), vitesse de sédimentation (VS), *C-reactive protein* (CRP), bilan hépatique, intradermoréaction à la tuberculine (IDR)/test interféron gamma en cas de suspicion de tuberculose, radiographie du thorax de face, test de diagnostic rapide pour streptocoque du groupe A (TDR-SGA) ± antistreptolysine O (ASLO)-ASDO, coproculture et examen parasitologique des selles (EPS) et sérologie *Yersinia* en cas de diarrhée. Dans plus de 50 % des cas, l'EN est idiopathique.

En pédiatrie, la principale cause est infectieuse avec notamment les *infections streptococciques*. Le contexte de survenue peut aider au diagnostic : notion d'angine précédant l'épisode, fièvre, TDR-SGA voire un prélèvement bactériologique pharyngé positif. On peut rechercher un syndrome inflammatoire et s'aider du dosage des ASLO-ASDO, dont l'interprétation reste cependant difficile en pédiatrie.

(4a et 4b) **L'identification d'un tableau digestif ou respiratoire** pourra orienter.

(5) Le *Campylobacter* et la *Yersinia* peuvent être accompagnés d'un EN, la notion de diarrhée fébrile orientera alors et le diagnostic sera confirmé par la coproculture.

D'autres maladies infectieuses peuvent être accompagnées d'un EN, comme les hépatites virales ou d'autres virus (virus d'Epstein-Barr [EBV], cytomégalovirus [CMV], virus de l'hépatite B [VHB], virus de l'immunodéficience humaine [VIH], virus de l'hépatite C [VHC]), certaines parasitoses (Tænia, amibiase) avec la notion de diarrhée chronique à l'interrogatoire (EPS) ou d'autres infections plus rares en pédiatrie comme la syphilis, la leptospirose, l'histoplasmose, par exemple.

(6) Les mycobactéries (bacille de Koch [BK]) peuvent être accompagnées d'un EN. Une origine géographique ou un voyage en zone d'endémie prolongée, une notion de contage, une toux chronique fébrile, une altération de l'état général orienteront vers ce diagnostic qui sera argumenté par une radiographie du thorax, une intradermoréaction à la tuberculine (IDR) ou un test interféron gamma.

L'EN peut être présent dans les entéropathies inflammatoires comme la maladie de Crohn ou la rectocolite hémorragique (RCH), ou certaines maladies systémiques comme la sarcoïdose.

(7) Les signes qui orienteront vers une sarcoïdose sont la présence d'une uvéite (granulomateuse antérieure principalement), une atteinte pulmonaire avec des adénopathies hilaires sur le cliché thoracique, définissant le syndrome de Löfgren. Ce syndrome est une forme aiguë de la sarcoïdose et présent dans 20-30 % des cas avec un bon pronostic. Ce diagnostic reste cependant rare en pédiatrie. Il est la première cause d'EN chez l'adulte, notamment chez la femme jeune.

(8) Plus fréquemment les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) peuvent être accompagnées d'EN. Le diagnostic est évoqué sur une altération de l'état général avec perte de poids/cassure pondérale ± diarrhée chronique, douleurs abdominales, atteinte anale ou aphtose buccale récurrente. La confirmation est anatomopathologique grâce à l'endoscopie digestive, mais la recherche d'une hypoalbuminémie, d'une élévation de la calprotectine fécale, de la positivité des anti-*Saccharomyces cerevisiæ* (ASCA) et/ou des signes indirects d'inflammation en échographie des anses grêles/coliques et/ou à l'entéro-IRM peuvent étayer ce diagnostic.

(9) D'autres maladies systémiques peuvent être associées à un EN, telles que la maladie de Behçet. L'origine géographique, la présence d'une aphtose uni-/bipolaire, de lésions de pseudofolliculite nécrotique, ou d'uvéite non granulomateuse ou de méningite ainsi qu'un test de pathergie orienteront vers cette maladie. L'EN est aussi décrit dans le lupus érythémateux systémique, même si cette atteinte cutanée y est rare.

(10) D'autres causes sont plus rares en pédiatrie : hémopathies malignes (lymphome hodgkinien, leucémie) ou origine iatrogène (sulfamides, contraceptifs oraux, etc.). Un avis spécialisé est indispensable pour aider au diagnostic en cas de récidive ou de persistance/d'atypies.

Conclusion

L'EN reste une affection rare en pédiatrie et qui généralement se résout spontanément. Un bilan diagnostique est fréquemment réalisé mais reste souvent négatif, notamment du point de vue infectieux.

La prise en charge d'un EN est à la fois étiologique et symptomatique. En général, le repos et les antalgiques de palier 1 permettent de traiter la poussée. Parfois, un traitement par anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS) permet une amélioration. La colchicine peut être utilisée dans des formes récidivantes. En cas de forme atypique ou associée à des signes systémiques, la biopsie large et profonde (fuseau) est conseillée. Un avis spécialisé est indispensable.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Panniculite ; Érythème noueux idiopathique ; Angine streptococcique ; Maladies inflammatoires

Keywords Panniculitis; Idiopathic erythema nodosum; Streptococcal pharyngitis; Inflammatory diseases

Bibliographie

Harrisson. Principes de médecine interne. Lavoisier.

Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part I. Mostly septal panniculitis. J Am Acad Dermatol 2001.

Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. J Am Acad Dermatol 2001.

Velter C, Lipsker D. Panniculites cutanées. Rev Med Int 2016;37:743-50.

Labbé L, Perel Y, Maleville J, Taïeb A. Erythema nodosum in children: a study of 27 patients. Pediatr Dermatol 1996;6:447-50.

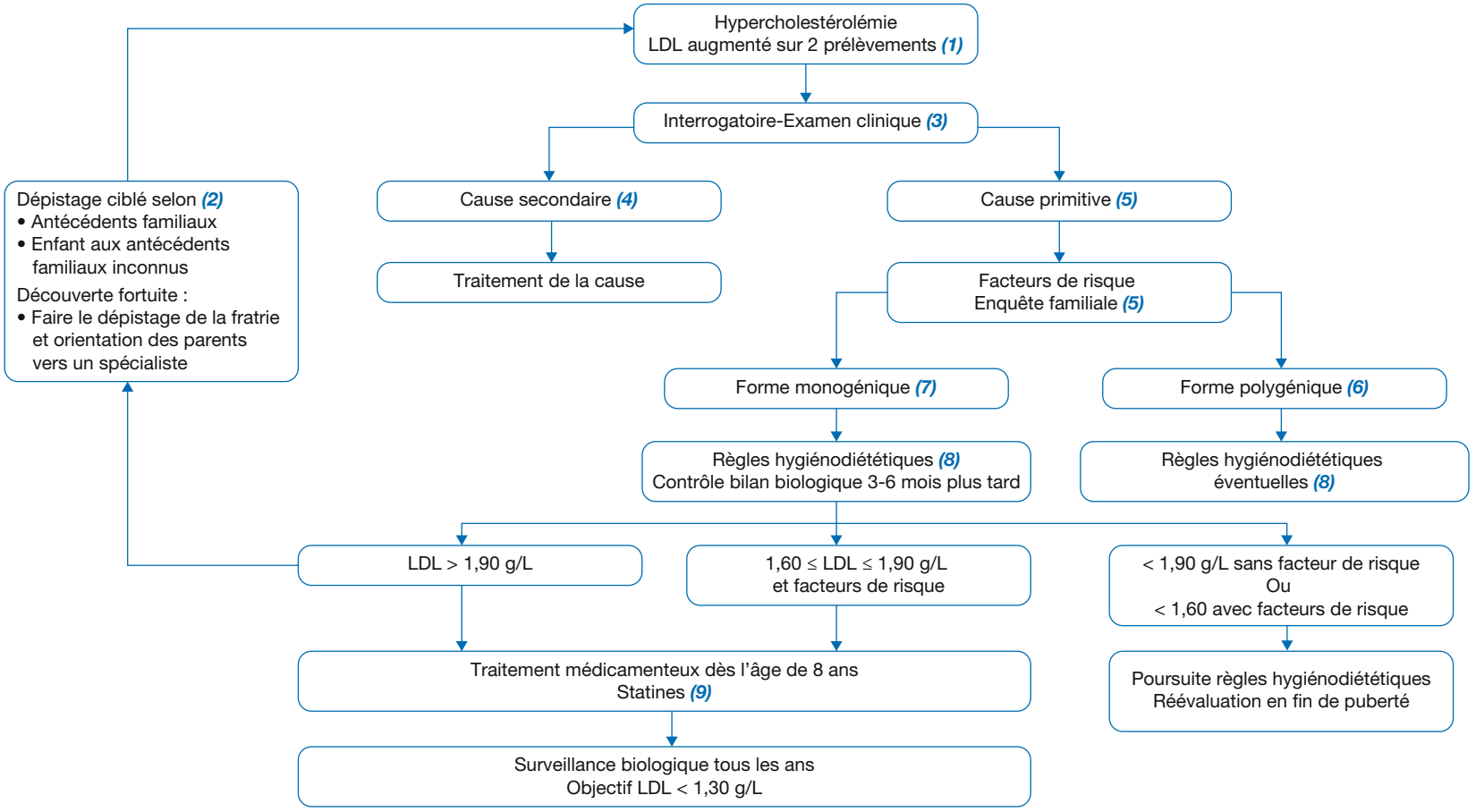
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Hypercholestérolémie de l'enfant

Hypercholesterolemia in children

J. Lemale[1*], P. Tounian[1]

[1]Service de nutrition et gastroentérologie pédiatriques, hôpital Trousseau, Groupe hospitalier Est-Parisien, AP-HP, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75571 Paris Cedex 12, France



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : julie.lemale@aphp.fr (J. Lemale).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), GFHGNP (Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques), SFEDP (Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique).

Introduction

L'hypercholestérolémie (HC) de l'enfant est le plus souvent découverte lors d'un dépistage ciblé de la population pédiatrique ayant des antécédents familiaux de dyslipidémie. Il s'agit le plus souvent d'une HC familiale (HCF) par mutation du récepteur *Low Density Lipoprotein* (LDL) ou plus rarement de l'apolipoprotéine B 100 (ApoB 100), mais des formes polygéniques sont possibles. En pratique clinique, l'origine génétique de l'HC n'a pas d'importance, seuls les taux de LDL-cholestérol doivent être pris en compte. Les HC sévères, le plus souvent familiales, nécessitent une prise en charge dès l'âge pédiatrique en raison de leur évolution potentiellement grave à moyen et long termes. En effet dans ces formes d'HC, bien que silencieuses cliniquement, les lésions d'athérosclérose débutent dès les premières années de vie ; elles peuvent être mises en évidence par une augmentation de l'épaisseur intima-média et des altérations de la fonction artérielle. Le premier événement coronarien survient en moyenne 20 ans plus tôt par rapport à la population générale. Compte tenu de ce risque d'accidents cardiovasculaires prématurés, il est recommandé d'abaisser le taux de LDL-cholestérol dès l'enfance avec un traitement spécifique.

Conduite à tenir face à une HC

(1) Un taux de LDL-cholestérol > 1,60 g/L doit être contrôlé sur un deuxième prélèvement après 12 heures de jeûne à 2-4 semaines d'intervalle. En cas d'antécédents familiaux d'HCF et/ou d'accidents vasculaires précoces, le contrôle est réalisé si le LDL-cholestérol > 1,30 g/L. Un **bilan lipidique complet** doit être pratiqué avec dosage du *High Density Lipoprotein* (HDL)-cholestérol et des triglycérides.

(2) Actuellement, un **dépistage ciblé** de la population pédiatrique, réalisé en cas d'antécédents familiaux d'HCF et/ou d'accidents vasculaires précoces, semble raisonnable : il doit être fait à partir de 6-8 ans, voire plus tôt s'il y a une suspicion d'HCF homozygote ou si les parents le souhaitent. Le dépistage concerne également les enfants dont les antécédents familiaux sont inconnus (enfants adoptés, naissance par procréation médicalement assistée [PMA] ou gestation pour autrui [GPA]).

L'intérêt d'un dépistage généralisé est discuté car il risque d'accroître l'anxiété des familles et d'entraîner des diagnostics et traitements abusifs. De même, la recherche systématique d'une HC n'est pas justifiée chez l'enfant obèse en l'absence d'antécédent d'HCF.

(3) L'interrogatoire doit rechercher des antécédents familiaux d'HCF, de traitements par statines, d'accidents vasculaires précoces (insuffisance coronarienne, accident vasculaire cérébral, mort subite) avant 55 ans chez l'homme et avant 60 ans chez la femme chez les apparentés des 1er, 2e et 3e degrés (utilisation du *Dutch Lipid Clinic Score* pour les parents). La notion de maladie chronique ou la prise d'un traitement médicamenteux doivent être rapportées afin d'éliminer une cause secondaire d'HC. L'examen clinique doit être complet avec le calcul de l'indice de masse corporelle (IMC) et la recherche de xanthomes cutanés qui sont exceptionnels chez l'enfant.

(4) Les **causes secondaires** sont à éliminer. Parmi celles-ci, on recherchera des causes endocriniennes ou métaboliques (hypothyroïdie, anorexie mentale), des causes viscérales (cholestase, syndrome néphrotique, insuffisance rénale), une maladie de surcharge (glycogénose, sphingolipidose), un syndrome de Klinefelter et la prise de médicaments parmi lesquels des rétinoïdes, des corticoïdes, des bêtabloquants ou des contraceptifs oraux. Devant une HC, un bilan biologique ou radiologique systématique à la recherche d'une cause secondaire n'est pas nécessaire, celui-ci sera pratiqué selon les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

(5) De façon associée, les différents **facteurs de risque** doivent être recherchés : obésité, diabète, hypertension artérielle, tabagisme actif de l'adolescent, antécédents d'accidents cardiovasculaires prématurés chez les parents au 1er et 2e degrés : < 55 ans chez les hommes et < 60 ans chez les femmes, lipoprotéine (a) (Lp(a)) > 500 mg/L.

(6) On distingue d'une part les **formes polygéniques** dont la transmission n'est pas mendélienne. Leurs expressions sont rares en pédiatrie. Le LDL-cholestérol est dans la majorité des cas < 1,90 g/L. Dans ces formes, aucune prise en charge spécifique n'est nécessaire en pédiatrie.

(7) D'autre part, il existe les **formes monogéniques** de transmission mendélienne, autosomique dominante, avec un LDL-cholestérol souvent > 1,90 g/L. Un dépistage génétique doit être proposé à l'enfant et sa famille, avec accord des parents et consentement écrit, à la recherche d'une mutation hétérozygote des gènes impliqués dans le métabolisme des LDL (gène du récepteur du LDL, de l'ApoB 100 et de la proprotéine convertase subtilisine/kexine de type 9 [PCSK9]). Le traitement diététique est systématiquement proposé en première ligne. La période pubertaire peut minimiser l'HC et nécessite une réévaluation en cas de bilan limite en fin de puberté.

À noter que les mutations homozygotes du gène codant pour le récepteur du LDL sont exceptionnelles et nécessitent une prise en charge très précoce avec réalisation d'aphérèses.

(8) Le **traitement diététique** repose sur : a) une limitation de la consommation des acides gras (AG) saturés et des aliments riches en cholestérol (beurre, laitages non écrémés, fromages > 50 % de matières grasses, viandes grasses, charcuterie, fritures, œufs, etc.) ; b) une consommation d'AG mono- et polyinsaturés (huile de colza, huile d'olive, margarines, poissons) ; c) la consommation d'aliments riches en stérols végétaux (certaines margarines et yaourts). Le régime doit être réalisé au moins 3 à 6 mois avant une nouvelle évaluation du bilan lipidique. Une activité physique régulière est également préconisée, bien qu'elle n'ait pas d'influence directe sur les concentrations plasmatiques de LDL-cholestérol.

(9) Après l'âge de 8 ans et après des mesures hygiénodiététiques adéquates bien suivies, un traitement par **statines** doit être débuté en cas de LDL-cholestérol > 1,90 g/L (en l'absence de facteurs de risque associés) ou de LDL-cholestérol > 1,60 g/L (en présence de facteurs de risque associés). Le bilan préthérapeutique comprend le dosage des transaminases et de la créatine phosphokinase (CPK). La pravastatine ou l'atorvastatine sont les molécules utilisées en 1re intention, elles sont débutées à la dose minimale de 10 mg puis progressivement augmentées si nécessaire pour atteindre l'objectif thérapeutique qui est un LDL-cholestérol < 1,30 g/L. Ces traitements sont très bien tolérés chez l'enfant. La surveillance biologique est effectuée 3 mois après l'initiation du traitement puis tous les ans avec la réalisation d'un bilan lipidique complet et le dosage des transaminases, la CPK sera dosée uniquement en cas de douleurs musculaires.

Conclusion

La découverte d'une HC chez l'enfant doit être confirmée par un deuxième prélèvement à jeun à distance du premier. En cas de confirmation de taux élevés du LDL-cholestérol, des causes secondaires doivent être éliminées avant de poser le diagnostic d'HC primitives. Parmi celles-ci, on distingue les formes polygéniques avec une élévation modérée du LDL-cholestérol et les formes monogéniques dont la prise en charge est souhaitable dès l'enfance en raison d'un risque cardiovasculaire précoce. Les mesures diététiques sont insuffisantes dans ces formes monogéniques et le recours à un traitement médicamenteux par statine est le plus souvent nécessaire.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

■ **Mots-clés** Hypercholestérolémie ; Dépistage ; Régime ; Statine

■ **Keywords** Hypercholesterolemia; Screening; Diet; Statin

■ Bibliographie

Wald DS, Bestwick JP, Morris JK, Whyte K, Jenkins L, Wald NJ. Child – Parent Familial Hypercholesterolemia Screening in Primary Care. N Engl J Med 2016;375:1628-37.

Morrison KM, Dyal L, Conner W, Helden E, Newkirk L, Yusuf S, et al. Cardiovascular risk factors and non-invasive assessment of subclinical atherosclerosis in youth. Atherosclerosis 2010;208:501-5.

Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents; National Heart, Lung, and Blood Institute. Expert panel on integrated guidelines for cardiovascular health and risk reduction in children and adolescents: summary report. Pediatrics 2011;128:S213-56.

Cuchel M, Bruckert E, Ginsberg HN, Raal FJ, Santos RD, Hegele RA, et al. Homozygous familial hypercholesterolaemia: new insights and guidance for clinicians to improve detection and clinical management. A position paper from the Consensus Panel on Familial Hypercholesterolaemia of the European Atherosclerosis Society. Eur Heart J 2014;35:2146-57.

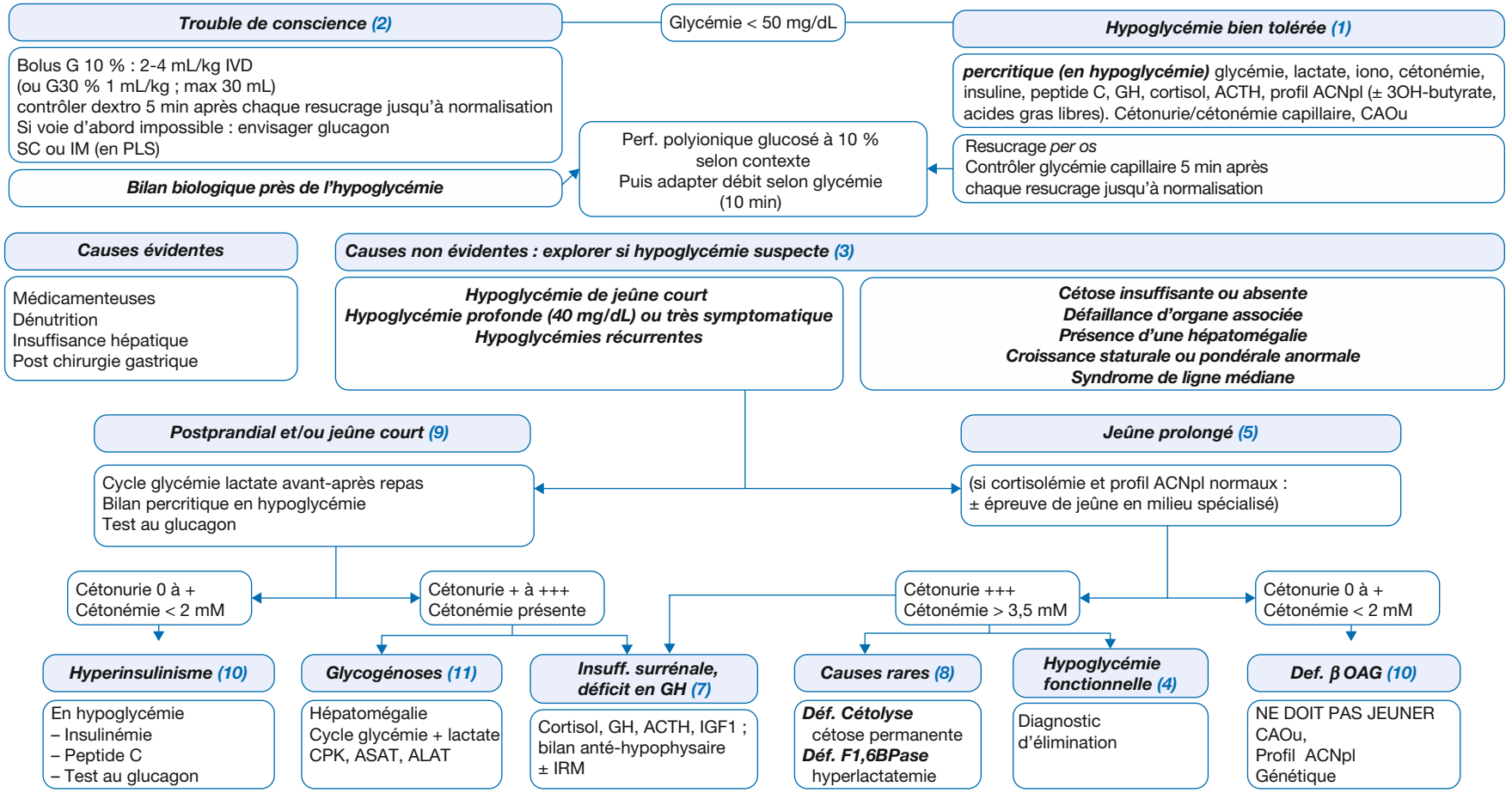
Mamann N, Lemale J, Karsenty A, Dubern B, Girardet JP, Tounian P. Intermediate-term efficacy and tolerance of statins in children. J Pediatr 2019, *In press*.

Hypoglycémie de l'enfant (hors nouveau-né et diabètes)

Hypoglycemia in children (non diabetic nor neonatal)

J.-B. Arnoux*

Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, Hôpital Necker-Enfants malades, AP-HP, 149, rue de Sèvres 75015 Paris, France



CAOu : chromatographie des acides organiques urinaires ; profil ACNpl : profil des acylcarnitines plasmatiques ; β OAG : β oxydation des acides gras ; F1,6Bpase : fructose 1,6 bisphosphatase

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : jean-baptiste.arnoux@aphp.fr (J.-B. Arnoux).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SFEDP (Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique), SFEIM (Société Française pour l'Etude des Erreurs Innées du Métabolisme).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

L'hypoglycémie (< 50 mg/dL ou 2,8 mmol/L au diagnostic) est une situation fréquente en pédiatrie, souvent bénigne. Cependant, même isolée, elle peut être le premier symptôme d'une maladie plus générale pouvant causer des séquelles neurologiques. Elle doit donc être traitée rapidement et efficacement, et un diagnostic étiologique précoce permettra d'éviter des complications et des décompensations plus sévères.

Conduite à tenir en cas d'hypoglycémie chez l'enfant (hors nouveau-né et diabètes)

Toute hypoglycémie est suspecte *a priori*, puisque des maladies pourtant sévères (insuffisance surrénalienne, déficits de la β-oxydation des acides gras [βOAG]) peuvent mimer une hypoglycémie cétotique idiopathique (hypoglycémie fonctionnelle) et survenir dans les mêmes contextes (jeûne prolongé de gastro-entérite par exemple). Elles devront donc toutes être explorées *a minima*, et des explorations supplémentaires pourront être engagées secondairement en cas de contexte ou de symptôme suspect (voir 3. Hypoglycémies suspectes). La prise en charge initiale de l'hypoglycémie dépend de l'état du patient.

(1) Si ce dernier est conscient, un bilan sanguin percritique au moment même de l'hypoglycémie sera prélevé et comprendra : glycémie veineuse sur tube avec inhibiteur de la glucosidase, insuline, peptide C, GH, cortisol, ACTH, lactate, ionogramme, RA, cétonémie, lactate, profil des acylcarnitines plasmatiques (et idéalement 3OH-butyrate et acides gras libres). La mesure spécifique de la glycémie avec cet inhibiteur permettra d'affirmer le diagnostic d'hypoglycémie suspecté à la glycémie capillaire, et de pouvoir alors interpréter les valeurs d'insulinémie et de peptide C (uniquement interprétables en hypoglycémie). Une cétose urinaire sera recherchée (une mesure de cétonémie capillaire peut être réalisée aux urgences) et une chromatographie des acides organiques sera prélevée sur la miction suivant l'hypoglycémie. Insuffisance surrénalienne et déficits de la βOAG sont particulièrement importants à rechercher puisque ce sont les maladies pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient. Le patient pourra ensuite recevoir un resucrage *per os* (5 g de sucre/20 kg de poids ; ou bien glucosé à 30 % 10 mL/20 kg, maximum 30 mL par prise) à répéter toutes les 5 minutes jusqu'à ce que la glycémie capillaire revienne à la normale.

Si jamais le bilan percritique n'a pas pu être réalisé, devant une probable hypoglycémie fonctionnelle (association : jeûne très prolongé + hypoglycémie peu profonde > 40 mg/dL et peu symptomatique + forte cétose) et en l'absence de contexte ou de symptôme suspect (voir 3. Hypoglycémies suspectes), un dosage le matin à jeun de la cortisolémie, de l'ACTH plasmatique et du profil des acylcarnitines plasmatiques pourra suffire et permettra d'éliminer ces deux maladies graves.

(2) Si l'hypoglycémie provoque des troubles de conscience, voire des convulsions, l'urgence est alors le resucrage par voie intraveineuse (risque de fausse route en cas de resucrage oral), qui sera suivi d'un bilan sanguin au plus près de l'hypoglycémie (identique au prélèvement percritique, sauf qu'ici insuline et peptide C ne seront pas interprétables).

Une perfusion de *glucosé polyionique à 10 %* (contenant les électrolytes habituels) sera ensuite prescrite pour maintenir la normoglycémie, dans tous les cas d'hypoglycémies sévères (très profonde : < 2,2 mM soit < 40 mg/dL ; ou très symptomatique : coma/convulsion), récidivantes, ou en cas d'hypoglycémie chez un enfant ne pouvant pas absorber d'aliments (ex. : vomissements). Le débit sera débuté à 6 mL/kg/h avant 2 ans, 5 mL/kg/h de 2 à 5 ans, 4 mL/kg/h de 5 à 15 ans et 3 mL/kg/h pour les > 15 ans. Ce débit glucosé permet de cesser la cétose émétisante des hypoglycémies fonctionnelles, et surtout de traiter la grande majorité des maladies héréditaires du métabolisme responsable d'hypoglycémies (à l'exception de certains hyperinsulinismes sévères qui pourraient nécessiter plus).

L'utilisation de glucagon par voie sous-cutanée ou intramusculaire peut être envisagée en cas d'impossibilité d'abord veineuse ou de circonstance particulière (telle qu'une hypoglycémie sévère dans un contexte de diabète de type 1 [DT1] et un hyperinsulinisme congénital). L'injection doit être réalisée en position latérale de sécurité (PLS). Elle sera complétée par une perfusion ou une prise alimentaire au décours de la réascension glycémique et de la reprise de conscience, pour couvrir le risque de rebond. Le glucagon ne sera pas efficace pour certaines étiologies graves (βOAG et glycogénose de type 1 notamment), il ne doit donc être utilisé qu'en complément du resucrage.

(3) La cause de l'hypoglycémie est parfois évidente car survenant dans un contexte particulier : causes médicamenteuses (antidiabétiques oraux, insulinothérapie, β-bloquants, certaines chimiothérapies, sevrage brutal d'une corticothérapie prolongée et/ou à fortes doses), insuffisances hépatiques sévères, états de dénutritions sévères, patients avec antécédent de chirurgie gastrique ou œsophagienne (*dumping syndrome*) ainsi que certaines cytopathies mitochondriales avec atteinte hépatique.

Certaines hypoglycémies sont suspectes de maladie sous-jacente, et nécessiteront de garder l'enfant en hospitalisation avec un avis spécialisé pour poursuivre des explorations adaptées à l'histoire clinique et aux résultats du bilan percritique. Ces *hypoglycémies* sont considérées comme *suspectes* quand elles sont *inattendues* (hypoglycémies pour un jeûne pas assez long pour l'âge : < 6 heures à la naissance, < 12 heures à 1-5 ans et < 24 heures à 5-10 ans ; après 10 ans, il ne devrait plus y avoir d'hypoglycémie de jeûne), *inappropriées* (hypoglycémies très symptomatiques ou très profondes ; insuffisance, voire absence, de cétose), *ou accompagnées de signes associés* (hépatomégalie, défaillance d'organe, acidose sévère avec pH < 7,10, mélanodermie, croissance pondérale ou staturale anormale, etc.).

(4) En pratique courante, les hypoglycémies surviennent le plus souvent lors de jeûnes très prolongés, mais le diagnostic d'hypoglycémie fonctionnelle (= hypoglycémie hypercétotique idiopathique) ne peut être posé que par exclusion des autres causes. L'hypoglycémie fonctionnelle associe habituellement : jeûne très prolongé + hypoglycémie peu profonde (> 40 mg/dL) et peu symptomatique + forte cétose (3OH-butyrate plasmatique > 2,5 mM). Le profil des acylcarnitines plasmatiques et la cortisolémie prélevés en hypoglycémie (ou au plus près) élimineront respectivement les déficits de la βOAG et l'insuffisance surrénalienne, deux causes pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

(5) Une épreuve de jeûne en milieu spécialisé pour explorer une hypoglycémie au jeûne long ne sera donc réalisée qu'après avoir exclu les déficits de la βOAG et l'insuffisance surrénalienne par les dosages correspondants (soit percritique au moment de l'hypoglycémie, soit un matin à jeun) et si l'hypoglycémie était suspecte (hypoglycémie très symptomatique ou très profonde, absence de cétose, acidose sévère) et sans cause retrouvée.

(6) Les déficits de la βOAG, dont le plus fréquent est le déficit en *Medium-Chain Acyl-Coenzyme A Dehydrogenase Deficiency* (MCAD), provoquent au jeûne prolongé des hypoglycémies avec pas/peu de cétose, et par la suite tout jeûne prolongé sera interdit. D'autres signes sont parfois associés : rhabdomyolyse, insuffisance hépatique, trouble du rythme cardiaque, cardiomyopathie.

(7) L'insuffisance surrénalienne et le déficit en hormone de croissance (GHD) induisent aussi bien des hypoglycémies au jeûne prolongé avec cétose chez l'enfant que des hypoglycémies au jeûne court, notamment chez le nourrisson : l'association hypoglycémie et cholestase ou hypoglycémie et hyponatrémie sans hyperkaliémie oriente fortement vers un déficit corticotrope, l'association hypoglycémie et micropénis ou cryptorchidie vers une insuffisance antéhypophysaire plus complète avec GHD. La présence d'anomalies de la ligne médiane oriente également vers une pathologie hypophysaire, tandis qu'une mélanodermie oriente plutôt vers une pathologie surrénalienne périphérique.

(8) De rares causes d'hypoglycémies au jeûne prolongé peuvent être évoquées en cas d'hypoglycémie avec acidose majeure.

Cette acidose peut être en lien avec une hyperlactatémie sévère (déficit en fructose 1,6-bisphosphatase ; l'hyperlactatémie sévère se normalise après resucrage et à l'état nourri), ou avec un déficit de la cétolyse (déficit en succinyl-CoA:3-cétoacide CoA transférase [SCOT] où la cétose est souvent permanente, persistante à l'état nourri ; déficit en MAT pour laquelle il existe des anomalies évocatrices à la chromatographie des acides organiques urinaires).

(9) Les hypoglycémies au jeûne court sont par définition anormales, et nécessitent des explorations complémentaires, idéalement en endocrinologie/métabolisme et/ou après avis spécialisé : un cycle de glycémie-lactatémie avant-après repas (prélevé sur un cathlon juste avant le repas, et 1 heure après le prélèvement préprandial) pendant 24 heures, et si une hypoglycémie est décelée : un bilan sanguin percritique et un test au glucagon (en hypoglycémie, 1 mg en sous-cutané, et mesure de glycémie capillaire et sur tube avec inhibiteur de la glucosidase à 5, 10, 15 et 30 minutes).

Remarque : Au cours d'une gastro-entérite, entre malabsorption, alimentation fortement diminuée et vomissements, toute hypoglycémie doit être considérée comme étant de jeûne long – d'ailleurs l'enfant est habituellement en forte cétose, ce qui confirme biologiquement son état de jeûne. L'enfant sera alors perfusé en pédiatrie générale selon le protocole en (2), jusqu'à la disparition complète de la cétose et le retour à une alimentation normale. Après arrêt de la perfusion, il est conseillé de réaliser un cycle glycémique sur 24 heures sous une alimentation normale pour vérifier l'absence de récidive d'hypoglycémie au jeûne court.

(10) Des hypoglycémies par hyperinsulinisme seront suspectées en cas d'insulinémie, peptide C, 3OH-butyrates et acides gras libres inadaptés (respectivement ≥ 2 µUI/mL, ≥ 0,5 ng/mL, < 2 mM, < 1,5 mM) et réponse exagérée au glucagon (élévation de la glycémie de +30 mg/dL au cours du test). La cause de l'hyperinsulinisme devra être ensuite déterminée (cause génétique, tumorale, iatrogène, *dumping syndrome*).

(11) Les glycogénoses hépatiques sont un groupe de maladies de sévérité variable, habituellement diagnostiquées au cours des tout premiers mois de vie sur des hypoglycémies de jeûne court avec hépatomégalie franche et molle le plus souvent (types I, III, VI, IX), bien que plus rarement l'hépatomégalie soit absente (type 0, parfois aussi en cas de types VI et IX). L'hyperlactatémie survient en hypoglycémie pour la glycogénose de type I, tandis que dans les autres glycogénoses, la lactatémie est élevée en postprandial immédiat et basse en hypoglycémie. Des symptômes supplémentaires peuvent orienter le diagnostic (myolyse permanente pour certaines formes de types III et IX, hyperuricémie et hypertriglycéridémie pour les types I, cytolyse hépatique pour les types I et III, neutropénie pour le type Ib). À noter que le test au glucagon n'élève pas la glycémie dans les types 0, I et III, mais qu'il existe une réponse significative dans les types VI et IX (ces deux derniers types étant cependant très rares). L'hypoglycémie s'accompagne souvent d'une franche cétose dans les glycogénoses de type III.

Conclusion

Prendre en charge une hypoglycémie de cause indéterminée est une urgence qui nécessite de connaître quelques points clés pour sa prise en charge symptomatique rapide (resucrage, éventuellement suivie d'une perfusion de polyionique glucosé à 10 % à fort débit permettant de bloquer le catabolisme), et pour orienter facilement vers un groupe diagnostique précis (survenue au jeûne court ou long, cétose présente ou absente, signes associés ; bilan biologique percritique).

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Hypoglycémie ; Déficit de la β-oxydation des acides gras ; Insuffisance surrénalienne ; Glycogénoses ; Insuffisance hypophysaire

Keywords Hypoglycemia; Fatty acid β-oxydation disorders; Adrenal insufficiency; Glycogen storage diseases; Hypopituitarism

Bibliographie

van Veen MR, van Hasselt PM, de Sain-van der Velden MG, Verhoeven N, Hofstede FC, de Koning TJ, et al. Metabolic profiles in children during fasting. Pediatrics 2011;127(4):e1021-7.

Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children; Pediatric Endocrine Society. J Pediatr 2015;167(2):238-45.

Ferrara C, Patel P, Becker S, Stanley CA, Kelly A. Biomarkers of Insulin for the Diagnosis of Hyperinsulinemic Hypoglycemia in Infants and Children. J Pediatr 2016;168:212-9.

Brown LM, Corrado MM, van der Ende RM, Derks TG, Chen MA, Siegel S, et al. Evaluation of glycogen storage disease as a cause of ketotic hypoglycemia in children. J Inherit Metab Dis 2015.

Reznik Y, Barat P, Bertherat J, Bouvattier C, Castinetti F, Chabre O, et al. SFE/SFEDP adrenal insufficiency French consensus: Introduction and handbook. Ann Endocrinol 2018;79(1):1-22.

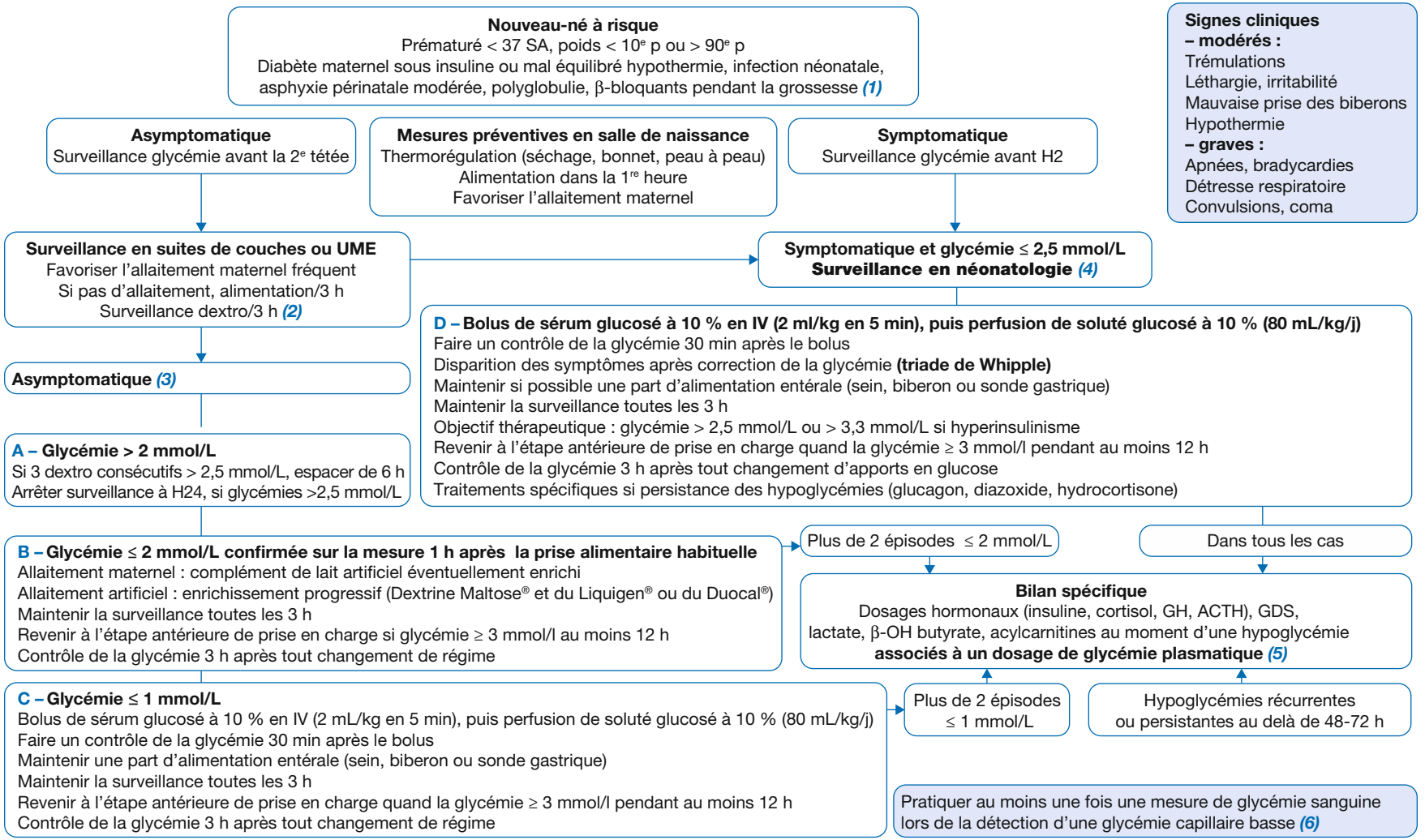
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Hypoglycémie néonatale en contexte à risque

Neonatal hypoglycemia

D. Mitanchez*

Service de Néonatalogie, CHU Trousseau APHP, 26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : delphine.mitanchez@aphp.fr (D. Mitanchez).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SFN (Société Française de Néonatalogie).

■ Introduction

Il existe un certain nombre de situations néonatales à risque d'hypoglycémie néonatale transitionnelle, c'est-à-dire survenant entre la naissance et 48-72 heures de vie. Nous traiterons ici des situations rencontrées en maternité.

■ Conduite à tenir dans les situations à risque d'hypoglycémie néonatale

(1) Les nouveau-nés à risque pour lesquels une surveillance systématique est nécessaire sont ceux nés avant 37 semaines, ceux petits pour l'âge gestationnel (ou PAG) avec un poids de naissance < 10e percentile (p), ceux nés macrosomes avec un poids de naissance > 90e p, ou ceux nés de mère avec un diabète traité par insuline ou mal équilibré sous régime. Sont également concernés les nouveau-nés présentant une hypothermie, une infection néonatale bactérienne précoce, une asphyxie périnatale modérée, une polyglobulie et ceux dont la mère a été traitée par β-bloquants pendant la grossesse.

Pour tous ces nouveau-nés, des mesures préventives doivent être établies dès la naissance, en particulier celles assurant l'homéostasie thermique : séchage, réchauffement, bonnet et peau à peau. L'alimentation doit être débutée dès la 1re heure en favorisant l'allaitement maternel.

Pour les nouveau-nés asymptomatiques, la surveillance de la glycémie capillaire débutera avant la 2e tétée, soit entre 3 et 4 heures de vie, et sera maintenue toutes les 3 heures.

Pour ceux qui sont symptomatiques, en particulier ceux dont la tétée n'est pas efficace, la surveillance sera débutée avant 2 heures de vie.

(2) Le nouveau-né asymptomatique est surveillé en suites de couches ou en unité mère-enfant. Il faut soutenir et favoriser l'allaitement maternel fréquent, au moins toutes les 3 heures. En l'absence d'allaitement maternel, un biberon de lait artificiel sera proposé toutes les 3 heures, avec, en 1re intention, une formule pour prématuré pour les prématurés et ceux < 10e p et une formule 1er âge pour les autres. Une surveillance de glycémie capillaire sera faite toutes les 3 heures avant la tétée.

(3) **Pour les nouveau-nés asymptomatiques**

- Si la glycémie capillaire est > 2 mmol/L : une alimentation régulière sera assurée en surveillant la qualité des prises alimentaires, sans modification du régime. Si 3 valeurs de glycémies consécutives sont > 2,5 mmol/L, la surveillance sera espacée toutes les 6 heures et arrêtée après 24 heures si toutes les valeurs sont restées > 2,5 mmol/L (**case A**).
- Si la glycémie capillaire est ≤ 2 mmol/L et confirmée sur une mesure 1 heure après la prise alimentaire habituelle : en cas d'allaitement maternel, un complément de lait artificiel sera proposé et enrichi si besoin ; en cas d'allaitement artificiel, l'alimentation sera enrichie progressivement avec des nutriments apportant du glucose et des triglycérides à chaîne moyenne (ex. : Dextrine Maltose®, Liquigen®, Duocal®). La surveillance sera maintenue toutes les 3 heures. On reviendra à l'étape antérieure de prise en charge lorsque la glycémie ≥ 3 mmol/L pendant 12 heures avec une surveillance 3 heures après chaque changement de régime (**case B**).
- Si la glycémie capillaire est ≤ 1 mmol/L (**case C**) : on réalisera si possible un dosage de la glycémie sur plasma (tube fluoré) mais les mesures thérapeutiques seront débutées sans attendre le résultat. On fera un bolus de glucosé à 10 % de 2 à 3 mL/kg en intraveineuse lente (IVL) sur 5 minutes relayé par une perfusion de soluté glucosé à 10 % sur la base de 80 mL/kg/j qui pourra être modulée en fonction de la part d'alimentation entérale qui sera maintenue. Toute mesure thérapeutique doit être contrôlée 30 minutes après sa mise en place. Si l'accès veineux n'est pas possible en urgence, on administrera le bolus en intragastrique à l'aide d'une sonde. Il est important de maintenir une part d'alimentation entérale éventuellement enrichie, si possible par voie orale. Dans cette situation, l'objectif thérapeutique est une glycémie > 2,5 mmol/L ou > 3,3 mmol/L en cas d'hyperinsulinisme. Lorsque la perfusion et l'alimentation orale ne permettent pas d'obtenir ces objectifs, on augmentera la perfusion et/ou on utilisera une alimentation sur sonde gastrique à débit continu. On diminuera l'apport IV ou on reviendra à l'étape antérieure de l'enrichissement entéral lorsque la glycémie sera supérieure aux objectifs pendant 12 heures avec une surveillance 3 heures après chaque changement.

(4) **Pour les nouveau-nés symptomatiques** (**case D**)

Lorsqu'un nouveau-né présente des symptômes, on considère qu'il faut intervenir en cas de glycémie ≤ 2,5 mol/L, et la correction de la glycémie doit être concomitante de la disparition des symptômes. Le diagnostic d'hypoglycémie sur la constatation simultanée de signes cliniques et d'une glycémie basse suivi de la correction des symptômes lors de la normalisation de la glycémie constituent la triade de Whipple. Les signes cliniques sont variés et non spécifiques et leur apparition n'est pas corrélée à la profondeur de l'hypoglycémie. Les signes modérés sont : les trémulations, une léthargie avec mauvaise prise des biberons, une irritabilité ou une hypothermie. Les signes plus sévères sont les apnées ou les bradycardies répétées, les signes de détresse respiratoire, les convulsions, voire un coma. On réalisera si possible un dosage de la glycémie sur plasma mais les mesures thérapeutiques seront débutées sans attendre le résultat. Comme précédemment, on réalisera un bolus de glucosé à 10 % de 2 à 3 mL/kg en IVL sur 5 minutes, relayé par une perfusion de soluté glucosé à 10 % sur la base de 80 mL/kg/j. Dès que possible, on introduira une alimentation orale ou sur sonde gastrique qui pourra être enrichie. L'objectif thérapeutique est de maintenir la glycémie > 2,5 mmol/L ou > 3,3 mmol/L en cas de suspicion d'hyperinsulinisme. On diminuera l'apport IV ou on reviendra à l'étape antérieure de l'enrichissement entéral lorsque la glycémie sera supérieure aux objectifs thérapeutiques pendant 12 heures avec une surveillance 3 heures après tout changement.

On envisagera des traitements spécifiques si les hypoglycémies persistent (glucagon, diazoxide, hémisuccinate d'hydrocortisone) avec un transfert en unité de néonatologie ou en service spécialisé.

(5) Lorsque le nouveau-né a eu une hypoglycémie symptomatique ou plus de 2 épisodes d'hypoglycémie profonde (≤ 1 mmol/L) ou d'hypoglycémie ≤ 2 mmol/L ou que les hypoglycémies persistent au-delà des premières 48-72 heures, un bilan spécifique sera réalisé : dosages hormonaux (insuline, peptide C, cortisol, ACTH, GH), gaz du sang, lactate, et en 2e intention selon la clinique, un dosage de β-hydroxybutyrate et d'acylcarnitines. Il sera obligatoirement accompagné d'un dosage plasmatique de la glycémie. Il s'agit dans ces cas de rechercher une autre cause qu'un trouble de l'adaptation à la vie extra-utérine à l'origine des hypoglycémies. Les critères diagnostiques de l'hyperinsulinisme sont des hypoglycémies sans horaire, à la fois pré- et postprandiales, nécessitant des apports en glucose supérieurs à la production hépatique (≥ 10 mg/kg/min) pour corriger l'hypoglycémie et une réponse positive au test au glucagon (normalisation de l'hypoglycémie après l'injection sous-cutanée de 1 mg de glucagon). Une hyperinsulinémie (insuline plasmatique ≥ 3 mU/L) et une augmentation du peptide C accompagnent l'hypoglycémie alors qu'il n'y a pas de corps cétoniques.

(6) La mesure de la glycémie capillaire à l'aide de bandelettes et de lecteur est facile, rapide et peu consommatrice de sang. Mais elle a été développée avant tout pour l'autocontrôle des sujets diabétiques, et sa fiabilité est relative chez les nouveau-nés. Ainsi, une hypoglycémie détectée à la bandelette devrait être contrôlée par une technique standardisée au laboratoire. Cela n'est pas toujours possible en pratique, mais il est recommandé de pratiquer au moins une fois une mesure de glycémie sanguine lors de la détection d'une glycémie capillaire basse, afin de confirmer le résultat.

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Conclusion

Il est important d'identifier les nouveau-nés à risque d'hypoglycémie en maternité et d'assurer des mesures de prévention et de surveillance. Il faut différencier les nouveau-nés asymptomatiques et symptomatiques car les seuils d'interventions sont différents. Dans tous les cas, lorsque le niveau de la glycémie implique la mise en place de mesures thérapeutiques, celles-ci doivent être débutées en urgence pour limiter le risque potentiel de séquelles neurologiques. Si la situation ne correspond pas à celle d'une hypoglycémie transitionnelle, toutes les mesures doivent être mises en place pour rechercher une autre cause aux hypoglycémies.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Hypoglycémie transitionnelle ; Allaitement ; Hyperinsulinisme

Keywords Transitional hypoglycemia; Breast feeding; Hyperinsulinism

Bibliographie

Harding JE, Harris DL, Hegarty JE, et al. An emerging evidence base for the management of neonatal hypoglycaemia. Early Hum Dev 2017;104:51-6.

Tin W. Defining neonatal hypoglycaemia: a continuing debate. Semin Fetal Neonatal Med 2014;19:27-32.

Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children. J Pediatr 2015;167:238-45.

Maiorana A, Dionisi-Vici C. Hyperinsulinemic hypoglycemia: clinical, molecular and therapeutical novelties. J Inherit Metab Dis 2017;40:531-42.

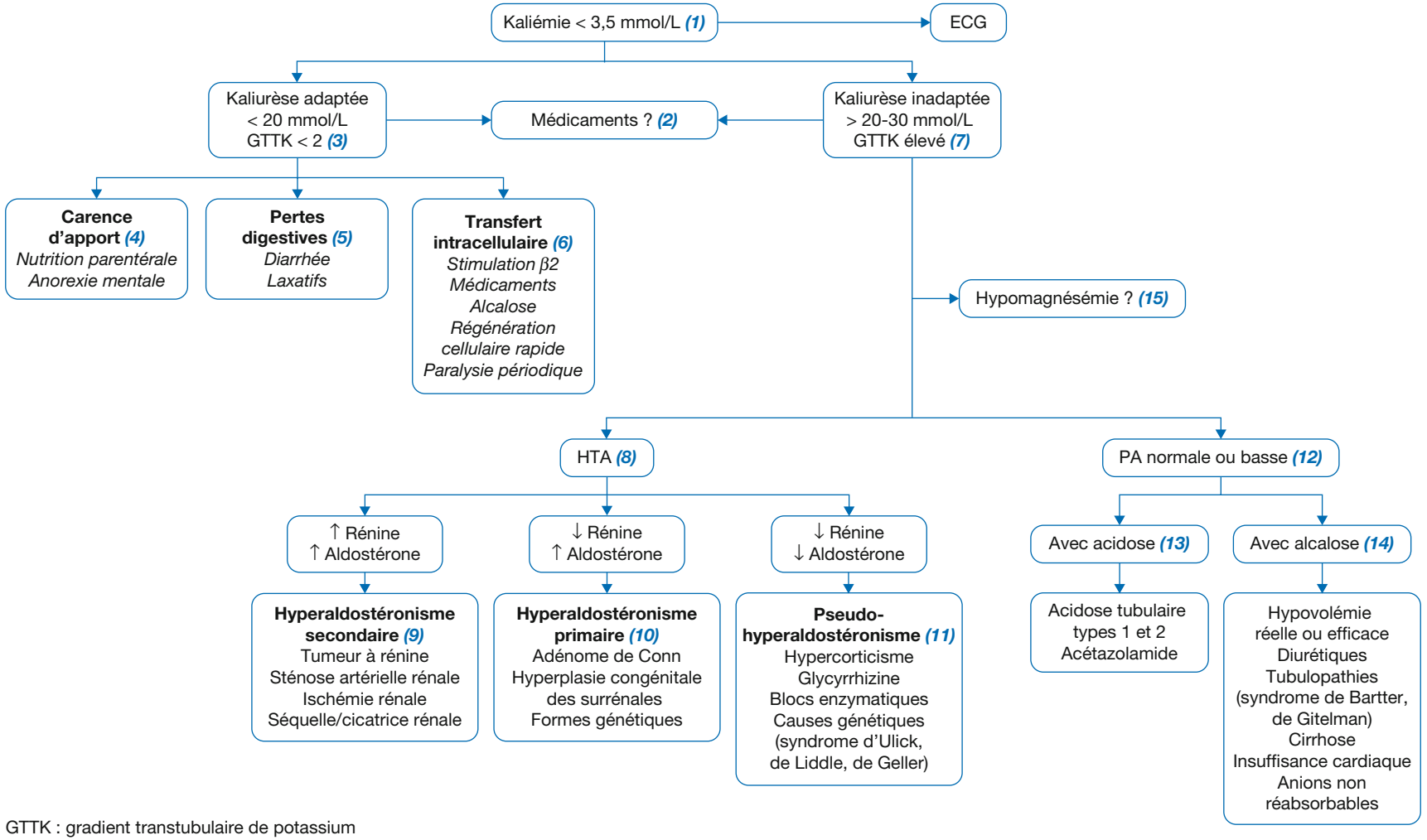
Beardsall K. Measurement of glucose levels in the newborn. Early Hum Dev 2010;86:263-7.

Hypokaliémie de l'enfant

Hypokalemia in children

R. Berthaud*

Néphropédiatrie, CHU Necker, 75015 Paris



GTTK : gradient transtubulaire de potassium

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : romain.berthaud@aphp.fr (R. Berthaud).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SNP (Société de Néphrologie Pédiatrique).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

(1) L'hypokaliémie est définie par une concentration plasmatique de potassium < 3,5 mmol/L. Fréquemment asymptomatique, elle peut être accompagnée de signes cliniques non spécifiques (faiblesse musculaire, crampes, myalgies, constipation, asthénie). Lorsqu'elle est profonde, et d'autant plus si elle est d'installation rapide, le retentissement musculaire peut être plus significatif, allant jusqu'à une rhabdomyolyse (< 2,5 mmol/L), voire une paralysie, dont la progression est ascendante et peut atteindre les muscles respiratoires (< 2,0 mmol/L). Le pronostic est lié au caractère pro-arythmogène de l'hypokaliémie, qui entraîne une hyperexcitabilité cardiaque majorée en cas de comorbidités cardiovasculaires.

Il faut donc réaliser un électrocardiogramme (ECG) en urgence qui dépiste les manifestations cardiaques précliniques : dépression du segment ST, puis affaissement voire inversion de l'onde T, augmentation de l'amplitude de l'onde U. La poursuite de l'hypokaliémie se traduit par un élargissement des QRS qui se manifeste par l'apparition de troubles du rythme supraventriculaires ou ventriculaires.

Conduite diagnostique à tenir devant une hypokaliémie chez l'enfant

(2) Une grande partie des hypokaliémies est iatrogène. Il convient donc d'étudier les **médicaments** reçus par le patient.

On peut classer les causes d'hypokaliémie en fonction de la réponse rénale.

(3) Hypokaliémie à réponse rénale adaptée

L'excrétion urinaire de potassium (K^+) des 24 heures est basse, ou la mesure instantanée de la concentration urinaire de K^+ est < 20 mmol/L en l'absence de diurétique. Pour aller plus loin dans l'exploration d'une tubulopathie chez l'enfant > 2 ans, on peut calculer le gradient transtubulaire de potassium (GTTK) qui représente la force de sécrétion tubulaire du K^+ dans les cellules principales du canal collecteur (CC).

GTTK = (K_u × Osm_s) / (Osm_u × K_s)

Chez un sujet sain ayant une alimentation normale, le GTTK est compris en 6 et 12. En cas d'apport nul en K^+, il peut baisser jusqu'à 1 et monter jusqu'à 15 en cas de charge potassique. Le GTTK diminue en cas d'hypokaliémie et augmente lorsque le K^+ plasmatique (K_s) s'élève.

(4) Insuffisance d'apport

Les hypokaliémies par insuffisance d'apport sont rares. Dans l'anorexie mentale et les dénutritions sévères en général, l'atrophie tissulaire entraîne un relargage de potassium dans le secteur extracellulaire, rendant l'hypokaliémie souvent modérée malgré des stocks bas. Une hypokaliémie sévère dans un contexte d'anorexie mentale doit faire rechercher une autre cause, une prise de laxatifs, de diurétiques ou des vomissements associés.

(5) Pertes digestives

La concentration en potassium des selles est variable. Du fait du faible volume liquidien des selles normales, la perte fécale journalière de potassium est faible (10-25 mmol/j chez l'adulte). Un surdosage en laxatif ou toute autre cause d'augmentation du volume des selles expose à un risque d'hypokaliémie.

(6) Transfert intracellulaire de potassium

Il peut être lié à :

- une stimulation β2-adrénergique, qu'elle soit exogène (salbutamol, adrénaline, décongestionnants nasaux, etc) ou endogène (phéochromocytome, traumatisme crânien, cardiopathie ischémique, *delirium tremens*, etc) ;
- la prise d'insuline (surdosage ou acidocétose diabétique), de théophylline ou de caféine ;
- une alcalose, qu'elle soit d'origine métabolique ou respiratoire. La kaliémie diminue de 0,5 mmol/L pour une augmentation de pH de 0,1 unité ;
- une hyperthyroïdie ;
- une forte stimulation de l'hématopoïèse après administration d'acide folique ou de vitamine B12, en cas d'anémie mégaloblastique, au cours d'un traitement par *Granulocyte Colony-Stimulating Factor* (G-CSF) ou dans les leucémies d'évolution rapide.

L'hypokaliémie par transfert intracellulaire de potassium peut-être responsable de troubles moteurs par atteinte musculaire allant jusqu'à la tétraplégie avec troubles de la déglutition et/ou troubles respiratoires (paralysie périodique hypokaliémique, maladie génétique autosomique dominante), ou à type de paralysie flasque en contexte d'hyperthyroïdie (paralysie périodique hypokaliémique thyrotoxique).

(7) Hypokaliémie par perte rénale (*kaliurèse inadaptée [> 20-30 mmol/L], GTTK élevé [> 5-6]*)

Un avis spécialisé est nécessaire pour toute hypokaliémie avec kaliurèse inadaptée en l'absence de prise de diurétique susceptible d'augmenter la kaliurèse.

(8) À volume extracellulaire augmenté (avec hypertension artérielle [HTA])

À ce stade, une échographie rénale et un Doppler des artères rénales doivent être réalisés par un opérateur entraîné et un dosage de la rénine et de l'aldostérone plasmatique doit être discuté avec un néphropédiatre.

Le système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA) est une des pierres angulaires de la régulation de la kaliémie. Son activation augmente la réabsorption de sodium au niveau du tubule distal *via* le canal sodium épithélial (ENaC), entraînant une dépolarisation de la membrane apicale des cellules principales qui favorise la sécrétion de potassium par le canal *Renal Outer Medullary Potassium* (ROMK) et donc l'installation d'une hypokaliémie. Toute activation excessive du SRAA ne répondant pas à une hypotension artérielle ou à une hypovolémie conduit également à un bilan sodé positif et à une augmentation du volume extracellulaire associée à une HTA.

(9) L'activation du SRAA peut être secondaire à une augmentation de la synthèse de rénine. On parle d'**hyperaldostéronisme secondaire** qui peut être lié à une tumeur à rénine (rare), une ischémie rénale/hypovolémie relative par sténose d'une artère rénale, par coarctation de l'aorte ou *mid aortic syndrome*, une séquelle d'infarctus rénal ou de pyélonéphrite, une dysplasie rénale congénitale.

(10) Lorsque la sécrétion excessive concerne l'aldostérone avec rétrocontrôle efficace sur la sécrétion de rénine (effondrée), on parle d'**hyperaldostéronisme primaire**. L'hypokaliémie est moins fréquente (20-50 %) mais peut être profonde. Les principales causes d'hypersécrétion autonomisée d'aldostérone sont l'adénome de Conn, l'hyperplasie congénitale des surrénales, et certains corticosurrénalomes. Il existe enfin quelques rares causes familiales monogéniques : *Glucocorticoid Remediable Aldosteronism* (GRA), mutations de *Potassium Voltage-Gated Channel Subfamily J Member 5* (*KCNJ5*), non détaillées ici.

(11) Enfin, lorsque l'activation du SRAA se fait au niveau du récepteur minéralocorticoïde ou en aval, le rétrocontrôle sur la sécrétion de rénine et d'aldostérone est effectif (rénine et aldostérone freinées). On parle alors de **pseudo-hyperaldostéronisme**. On retrouve ce phénomène dans certaines formes d'hypercorticisme (sécrétion paranéoplasique d'ACTH, corticosurrénalomes). L'hypersécrétion de cortisol entraîne une saturation de la 11β-hydroxystéroïde déshydrogénase de type 2 (11β-HSD2) des cellules tubulaires qui ne parvient pas à l'inactiver en totalité. Le cortisol, présent en grande quantité, exerce alors son rôle minéralocorticoïde. Certains blocs enzymatiques surrénaliens entraînent également un pseudo-hyperaldostéronisme par accumulation de minéralocorticoïdes autres que l'aldostérone (désoxycorticostérone). La glycyrrhizine, issue de la racine de la réglisse, est présente dans les boissons et les produits solides à base de réglisse et est également utilisée comme édulcorant dans certains produits alimentaires. Elle est un inhibiteur naturel de la 11β-HSD2. Consommée en excès, elle entraîne une HTA hypokaliémique. Les traitements

minéralocorticoïdes comme la fludrocortisone entraînent une hypokaliémie dose-dépendante par activation du récepteur minéralocorticoïde. L'effet hypokaliémiant des glucocorticoïdes de synthèse est bien moindre et dépend de l'activité minéralocorticoïde de chaque molécule. Enfin, il existe des formes génétiques de pseudo-hyperaldostéronisme :

- le syndrome d'Ulick, ou excès apparent de minéralocorticoïdes ;
- le syndrome de Liddle ;
- le syndrome de Geller.

(12) **Hypokaliémie par pertes rénales sans HTA**

Le dosage des bicarbonates plasmatiques est ici utile à la démarche diagnostique.

(13) **Avec acidose**

L'acidose tubulaire distale (type 1) est l'incapacité du canal collecteur à excréter les ions H^+ et donc à abaisser le pH tubulaire. Elle s'accompagne d'une hypokaliémie souvent sévère d'origine multifactorielle (hyperaldostéronisme secondaire à l'hypovolémie et dépolarisation membranaire augmentant la sécrétion tubulaire de potassium). Dans l'acidose tubulaire proximale (type 2), l'hypokaliémie résulte de la diminution de la réabsorption des bicarbonates par le tubule proximal et de l'augmentation de la charge sodée dans le tubule distal.

L'acétazolamide (inhibiteur de l'anhydrase carbonique, diurétique également hypotonisant pour l'œil) entraîne également une acidose métabolique hypokaliémique.

(14) **Avec alcalose**

L'hypovolémie et la perte de sel, qu'elles soient réelles ou efficaces, sont susceptibles d'entraîner une alcalose hypokaliémique par pertes rénales de potassium par le biais d'un hyperaldostéronisme secondaire. À l'origine de cette hypovolémie/perte de sel, on peut citer :

- les pertes digestives : le liquide gastrique est pauvre en potassium mais la perte d'ions Cl^- et H^+ dans les vomissements ou les dérivations digestives entraîne l'élimination de l'excès de bicarbonates dans les urines, accompagnés par du sodium. La perte rénale de sel active le SRAA ;
- les tubulopathies : le syndrome de Bartter et de Gitelman sont deux tubulopathies génétiques rares, de transmission autosomique récessive, qui entraînent toutes deux une perte rénale de sel qui active le SRAA ;
- les diurétiques hypokaliémiants (diurétiques de l'anse et thiazidiques) sont la cause, de loin la plus fréquente, d'hypokaliémie avec réponse rénale inadaptée.

(15) Enfin, l'hypomagnésémie entraîne à la fois une déplétion intracellulaire et une perte rénale en potassium (attribuée à une activation des canaux potassiques tubulaires). Les aminosides, les inhibiteurs de la pompe à protons, l'amphotéricine B, le cisplatine et le foscarnet peuvent entraîner une hypokaliémie secondaire à une déplétion en magnésium.

Conclusion

L'hypokaliémie est fréquente, souvent asymptomatique, et peut avoir des conséquences sévères. La recherche d'une cause iatrogène, l'analyse de la kaliurèse, l'évaluation du volume extracellulaire (poids, signes de déshydratation, diurèse) et la recherche d'une HTA orientent le diagnostic. Le traitement dépend de la cause.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Hypokaliémie ; Enfants ; Rein ; Système rénine-angiotensine-aldostérone ; Hypertension artérielle

Keywords Hypokalemia; Children; Kidney; Renin-angiotensin-aldosterone system; Hypertension/High Blood Pressure

Bibliographie

Gennari FJ. Hypokalemia. N Engl J Med 1998;339:451-8.

Collège universitaire des enseignants de néphrologie (France); Moulin B, Peraldi MN. Néphrologie 2018.

Thervet E. Traité de néphrologie. 2017.

Zieg J, Gonsorcikova L, Landau D. Current views on the diagnosis and management of hypokalaemia in children. Acta Paediatr 2016;105:762-72.

Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics 2017;140:e20171904.

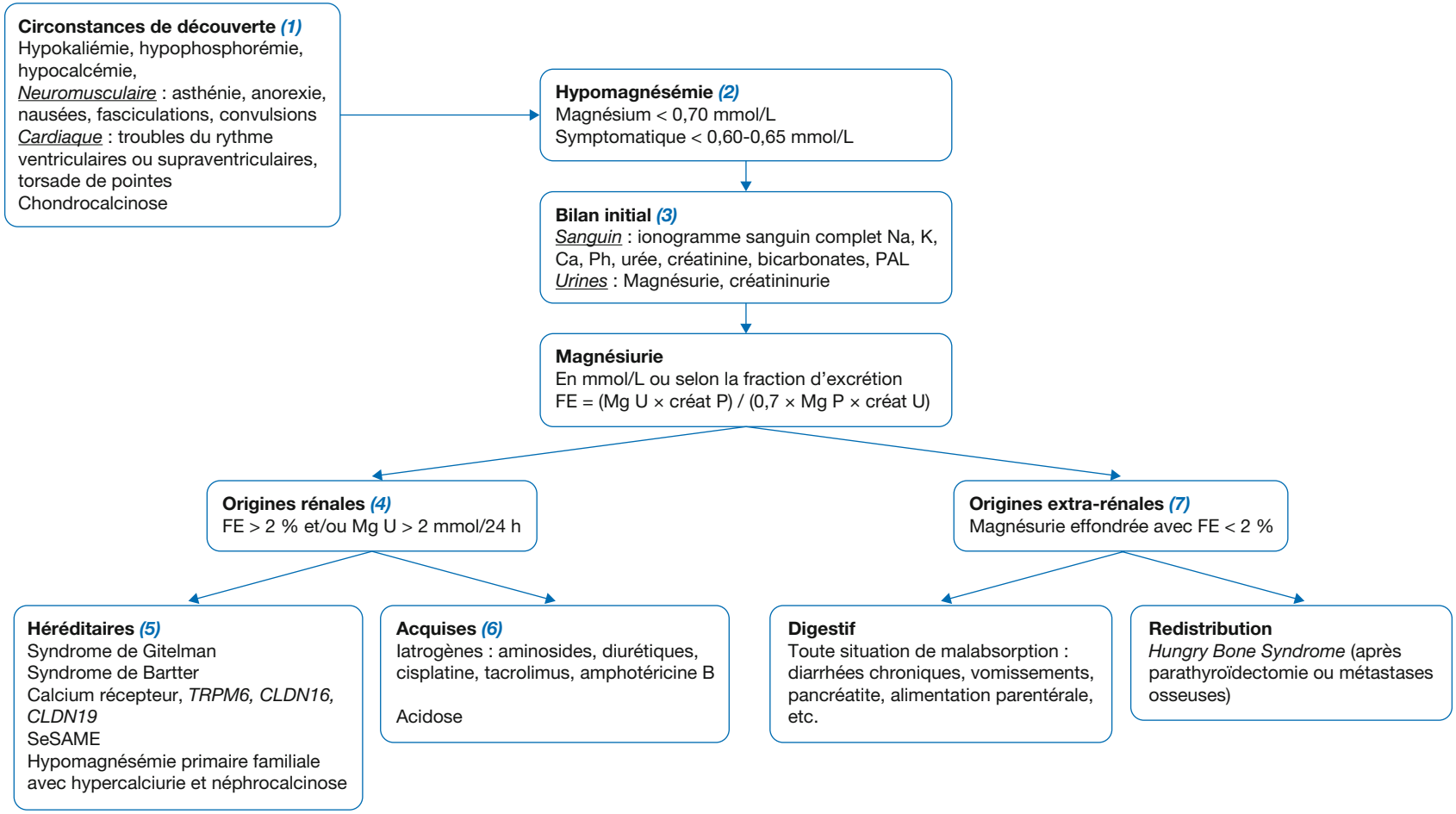
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Hypomagnésémie de l'enfant

Hypomagnesemia in children

C. Tanné*

Service de néphrologie, rhumatologie et dermatologie pédiatriques, centre de référence des maladies rénales rares, hospices civils de Lyon, 69003 Lyon, France, Université Claude-Bernard Lyon 1, Lyon, France



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : corentin.tanne@chu-lyon.fr (C. Tanné).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SNP (Société de Néphrologie Pédiatrique).

Introduction

Le magnésium (Mg) est le second électrolyte le plus représenté en intracellulaire. Ce cation est indispensable à des centaines de réactions enzymatiques dont notamment l'oxydation de l'adénosine triphosphate (ATP). Il est absorbé au niveau intestinal (jéjunal), excrété au niveau rénal et stocké au niveau osseux. Les mécanismes participant au transport épithélial de magnésium sont un transport passif paracellulaire dans l'intestin, le tube proximal et la branche large de l'anse d'Henle et un transport actif transcellulaire dans l'intestin et le tube contourné distal. Le composant apical du transport actif épithélial est le canal *Transient Receptor Potential cation channel subfamily M member 6* (TRPM6) aussi bien dans l'intestin que dans le rein, ce canal permet également, dans une moindre mesure, le transport du calcium. L'os est le principal réservoir de magnésium : 60 % du contenu total de l'organisme. Bien que l'hypomagnésémie concerne 10 à 15 % de la population générale, elle est souvent négligée. Les circonstances de découverte d'une hypomagnésémie, tout comme ses causes, sont multiples.

***(1)* Quand rechercher une hypomagnésémie ?**

À côté des situations cliniques où une hypomagnésémie est « attendue » (tubulopathie connue, acidose, iatrogénie), celle-ci peut être découverte lors d'un bilan biologique d'exploration d'un autre trouble ionique (K, Ca, Ph). L'hypomagnésémie peut se révéler par des symptômes non spécifiques d'anorexie, de dysphagie, de nausées, etc. Des symptômes neuromusculaires et neurologiques apparaissent en cas de déficit important et/ou d'association à une hypocalcémie : irritabilité musculaire, fasciculations, crampes, convulsions, etc. Le Mg contrôlant le potassium intracellulaire ainsi que les variations calciques dans le réticulum sarcoplasmique, des troubles cardiaques peuvent apparaître : arythmies ventriculaires ou supraventriculaires, torsade de pointe. Une chondrocalcinose peut apparaître en cas d'hypomagnésémie chronique.

***(2)* Comment affirmer le diagnostic d'hypomagnésémie ?**

Une hypomagnésémie est définie par un Mg sanguin < 0,70 mmol/L (1,7 mg/dL) mais ne devient symptomatique qu'en dessous de 0,60-0,65 mmol/L.

***(3)* Quels examens réaliser en cas de découverte d'une hypomagnésémie ?**

L'orientation diagnostique sera facilitée par le dosage de la magnésiurie, permettant d'évaluer l'origine rénale ou extrarénale de l'hypomagnésémie.

Le bilan sanguin doit être complété par un ionogramme sanguin complet explorant notamment la kaliémie, la calcémie et la phosphorémie. Le dosage des bicarbonates et des phosphatases alcalines (PAL) doit être également réalisé en 1re intention.

***(4)* Causes rénales : magnésiurie augmentée**

La perte urinaire de Mg sera évoquée devant une hypermagnésiurie > 2 mmol/24 h ou fraction d'excrétion (FE) > 2-4 % (MgU × créatinine P) / (0,7 × MgP × créatinine U).

***(5)* Causes rénales héréditaires**

En présence d'une hypokaliémie, il faut évoquer un syndrome de Bartter ou de Gitelman qui sont deux affections congénitales caractérisées par une fuite rénale de Mg et de potassium, une alcalose métabolique, une hyperréninémie ainsi qu'un hyperaldostéronisme secondaires en présence d'une pression artérielle normale ou basse. Le syndrome de Bartter sera évoqué devant la polyurie, la néphrocalcinose associée à l'hypercalciurie ainsi que le retard de croissance, mais le diagnostic est souvent précoce, voire évoqué en anténatal devant un hydramnios et des antécédents familiaux. À l'inverse, un syndrome de Gitelman se diagnostique plus tardivement et ne présente pas de retard de croissance ni de polyurie mais une constipation chronique, une paralysie hypokaliémique et une hypocalciurie.

Des causes plus rares peuvent être évoquées comme le *SeSAME syndrome/EAST* (*Epilepsy, Ataxia, Surdité, Tubulopathy Gitelman-like*).

Une hypocalcémie peut orienter vers une hypomagnésémie primaire familiale avec hypercalciurie et néphrocalcinose par mutation des claudines 16 ou 19 (*CLDN16*, *CLDN19*) ; une mutation de *TRPM6* peut conduire à une hypomagnésémie avec hypocalcémie secondaire.

***(6)* Causes rénales acquises**

Les hypomagnésémies d'origine rénale peuvent également être iatrogènes, par administration d'inhibiteur de la pompe à protons (IPP) (baisse de l'absorption intestinale), de diurétiques (blocage de la réabsorption sodée du tube contourné distal), cisplatine (toxicité rénale), inhibiteurs des calcineurines (tacrolimus, ciclosporine par inhibition *CLDN16* et *TRMP6*), anti-infectieux (aminosides et amphotéricine B par tubulopathie proximale et syndrome de Fanconi) ou inhibiteurs d'*Epidermal Growth Factor Receptor* (EGFR) (cétuximab).

L'acidose (quelle que soit la cause) peut également être responsable d'une hypomagnésémie par inhibition de la *TRMP6*.

***(7)* Causes extrarénales : magnésiurie effondrée**

En cas de réponse « adaptée » du rein (FE Mg < 2 %), il faut rechercher une cause extrarénale qui peut être digestive par baisse de l'absorption intestinale du Mg, ce qui est visible quelle que soit la cause de malabsorption (diarrhées chroniques, vomissements, malabsorption, dérivation biliaire, syndrome de l'intestin court, pancréatite).

Le syndrome de « l'os avide » (*hungry bone syndrome*) peut se voir après parathyroïdectomie ou de métastases osseuses.

Conclusion

- Une hypomagnésémie isolée est peu fréquente et non spécifique car souvent en lien avec un trouble hydroélectrolytique plus large.
- En dehors d'une urgence vitale représentée par les autres troubles ioniques (calcium, potassium, phosphore), la recherche de l'étiologie passe par le calcul de la FE du Mg orientant vers une cause rénale ou extrarénale.
- Les tubulopathies héréditaires doivent être suspectées dans la petite enfance. Les causes extrarénales (digestives, osseuses) seront évoquées selon le contexte clinique.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Magnésium ; Hypomagnésémie ; Tubulopathie ; Bartter ; Gitelman

Keywords Disorders of magnesium homeostasis; Tubulopathy; Bartter; Gitelman

Bibliographie

Vargas R. Magnésium. Pathol. Phosphocalcique Osseuse Enfant. Doin Editeurs, 2015:25-9.

Wolf MTF. Inherited and acquired disorders of magnesium homeostasis. Curr Opin Pediatr 2017;29:187-98.

Houillier P. Mechanisms and regulation of renal magnesium transport. Annu Rev Physiol 2014;76:411-30.

Boman X, Guillaume T, Krzesinski JM. [Abnormalities in serum magnesium concentration]. Rev Med Liege 2003;58:104-8.

Seyberth HW, Weber S, Kömhoff M. Bartter's and Gitelman's syndrome. Curr Opin Pediatr 2017;29:179-86.

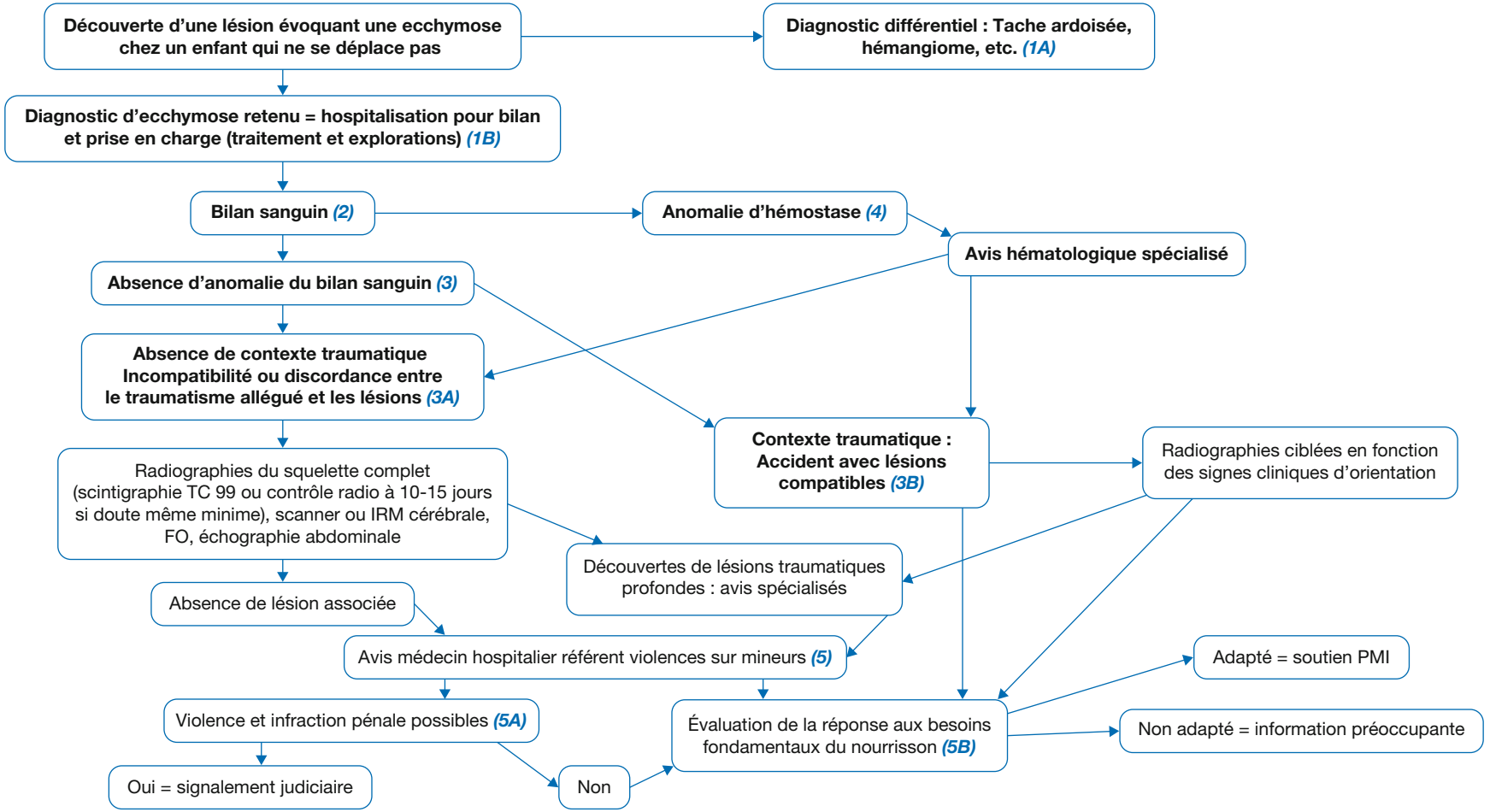
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Lésions ecchymotiques de l'enfant non déambulant

Sentinel injuries

M. Balençon*

CHU Rennes, Hôpital Sud, 16 boulevard de Bulgarie, 35200 Rennes



SFIPP : Société française d'imagerie pédiatrique et périnatale, TC 99 : technétium 99, HSD : hématome sous-dural, FO : fond d'œil, PMI : protection maternelle et infantile

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : martine.balencon@chu-rennes.fr (M. Balençon).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), GPG (Groupe de Pédiatrie Générale), SFIPP (Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et Périnatale), SFPML (Société Française de Pédiatrie Médico-Légale).

Introduction

Les ecchymoses chez les enfants qui ne sont pas en mesure de se déplacer sont des situations singulières qui doivent alerter les praticiens et être considérées comme suspectes de traumatisme infligé jusqu'à preuve du contraire. Elles sont intégrées à la notion de « lésions sentinelles », qui sont définies comme des lésions d'allure traumatique chez un nourrisson qui n'a pas acquis la capacité de se déplacer seul (ramper ou marcher). Elles sont visibles de tous, médecin, soignant, parent ou gardien d'enfants. Aucune explication plausible ne permet d'expliquer la survenue d'une telle atteinte cutanée (déplacement, traumatisme auto-infligé, etc.).

Les lésions sentinelles sont principalement des lésions cutanées et plus particulièrement des ecchymoses et des hématomes. Elles sont plus souvent situées sur le visage (75,3 %), le tronc (31,5 %) et les extrémités (26,7 %).

Elles sont troublantes car elles n'ont pas d'aspect très spécifique en dehors d'un éventuel aspect « en forme » qui permet d'évoquer un agent vulnérant. D'aspect souvent minime et infracentimétrique, elles justifient pourtant de la plus grande attention. En effet, plus d'une fois sur deux, elles sont associées à des lésions profondes, osseuses, abdominales, neurologiques, etc.

Il s'agit de situations de danger grave chez des nourrissons particulièrement vulnérables du fait de leur jeune âge.

(1A) L'**examen clinique** doit être rigoureux afin d'éliminer les diagnostics différentiels. Parfois le diagnostic est évident car ces anomalies cutanées sont connues (taches ardoisées, angiome). Il est essentiel de consulter le carnet de santé pour savoir si elles ont déjà été constatées en période néonatale. Le cas échéant, il est important que le praticien informe la famille d'une telle découverte et la consigne de façon claire dans le carnet de santé. La possibilité d'un diagnostic différentiel doit être évoquée durant l'ensemble de la prise en charge s'il existe des stigmates de maladies générales (œdème aigu hémorragique, maladie d'Elher-Danlos, etc.). Néanmoins, l'association des violences physiques et de mauvais traitements à une authentique pathologie médicale doit toujours être présente à l'esprit et envisagée.

(1B) Lorsque le diagnostic d'ecchymose est retenu, la question du danger imminent doit être immédiatement présente à l'esprit du praticien et des équipes de soins. Dans ces circonstances, il est incontournable d'organiser en urgence un **temps d'hospitalisation en milieu pédiatrique** afin de pouvoir réaliser des explorations complémentaires, prendre soin de l'enfant en se centrant sur sa santé et assurer un espace de protection thérapeutique dans un contexte d'urgence médicale.

(2) La **recherche d'une anomalie de la coagulation** sera effectuée, ainsi que des signes biologiques de traumatisme abdominal. Le bilan qui est proposé dans cette tranche d'âge est le suivant : NFS et plaquettes, bilan d'hémostase (taux de prothrombine, temps de céphaline activé, fibrinogène, facteur von Willebrand (cofacteur de la ristocétine [RCo] et antigène [AG]), FVIII, FIX, FXI, FXIII), dosage des transaminases et de la lipase.

(3A) En l'absence de pathologie de l'hémostase sous-jacente grave, la survenue de lésion ecchymotique ne peut pas être spontanée ou consécutive à des gestes de la vie courante. Elle procède *de facto* d'un traumatisme. Parfois, les traumatismes allégués par l'entourage sont minimes. Il est important de reconnaître ces situations et d'en mesurer toute la gravité.

Dans ce contexte, la réalisation d'un bilan paraclinique à la recherche de lésions profondes est indiquée même en l'absence de signe clinique d'orientation. En effet, Harper et al., dans un travail prospectif sur une cohorte de 254 nourrissons âgés de moins de 6 mois présentant des lésions ecchymotiques inexpliquées apparemment isolées mais particulièrement suspectes de traumatismes infligés, retrouvaient 53,4 % d'enfants porteurs de lésions profondes associées. Celles-ci étaient par ordre de fréquence : neurologiques, osseuses et abdominales.

Le **bilan radiologique** visant à explorer l'intégralité du squelette est fait conformément aux recommandations de la Société française d'imagerie pédiatrique et périnatale (SFIPP). L'ensemble de l'imagerie sera réalisé et interprété au mieux par une équipe expérimentée en pédiatrie. En cas de doute, même minime, la scintigraphie au technétium 99 réalisée rapidement ou de nouvelles radiographies du squelette complet (sauf crâne et rachis) effectuées 10 à 15 jours plus tard, l'enfant étant protégé, permettront de mettre en évidence des lésions osseuses qui n'auraient pas été visualisées lors du bilan radiologique initial. L'imagerie cérébrale (scanner ou IRM selon l'accès et la présence de symptômes neurologiques) et le fond d'œil recherchent des éléments en faveur d'un syndrome du bébé secoué. Une échographie abdominale recommandée systématiquement en France permet de mettre en évidence des lésions intra-abdominales. La découverte de lésions traumatiques associées fera l'objet d'une prise en charge adaptée : en cas de fractures, nécessité d'un bilan phosphocalcique et d'un avis génétique ; en cas d'hématomes intracrâniens, avis neurochirurgical, etc.

(3B) Dans certains cas, les lésions ecchymotiques sont en lien avec un traumatisme accidentel. Dans ces situations, l'histoire clinique rapportée ne varie ni dans le temps, ni avec les interlocuteurs. Dans ce contexte se pose la question de la sécurité au domicile de l'enfant. La réponse des parents au besoin fondamental de sécurité doit faire l'objet d'une évaluation (5B) et d'une demande d'aide aux services de protection maternelle et infantile, le cas échéant. En cas de doute sur une situation de danger au domicile (violence de toutes natures et négligence), une information préoccupante sera rédigée et adressée à la Cellule de recueil des informations préoccupantes (CRIP) du conseil départemental territorialement compétent.

Au terme de l'entretien, lorsqu'un traumatisme accidentel est retenu, un bilan radiologique sera proposé en fonction des points d'appel clinique. La découverte de lésions osseuses suspectes sur ce bilan, par leur aspect ou par leur nombre, devra conduire à reconsidérer la situation et à mener un bilan paraclinique exhaustif (3A).

(4) En cas de découverte d'une maladie de l'hémostase, un avis spécialisé sera sollicité.

Il est essentiel de mettre en lien l'anomalie biologique repérée et les lésions constatées. Il est indispensable de se poser à chaque fois la question de la plausibilité. Dans le doute, les enfants doivent bénéficier d'explorations complémentaires (3A).

(5) Dans les situations de traumatismes infligés suspectés et chaque fois que la **réponse aux besoins fondamentaux de l'enfant** apparaît inadéquate, un avis auprès d'une consultation spécialisée en protection de l'enfance ou auprès du médecin hospitalier référent des violences faites aux enfants sera sollicité afin d'évaluer la situation de façon globale.

(5A) La possibilité de violences subies et ainsi d'une infraction pénale, la nécessité de protection immédiate seront à chaque fois posées par les équipes de soins. Si ces hypothèses sont retenues, cette situation autorise le praticien à se délier du secret professionnel (Code pénal, article 226-14). Un **signalement judiciaire** dans ce contexte est indiqué. Il s'agit d'un écrit daté et signé mentionnant les coordonnées de l'enfant, adressé au procureur de la République du tribunal de grande instance territorialement compétent. Dans cet écrit sont exposés au conditionnel l'ensemble des éléments de contexte et entre guillemets, les propos des tiers. Les éléments de constat sont rapportés au présent. Aucun auteur ne doit être nommément désigné. Cet écrit doit permettre au praticien de faire part de ses doutes face à cette situation et transmettre les éléments nécessaires pour que des suites puissent être données. Une copie de cet écrit sera adressée par le rédacteur au conseil départemental.

(5B) Dans chacune de ces situations, la réponse aux besoins fondamentaux de l'enfant sera évaluée. Si la réponse est inadaptée, le praticien et les équipes de soins sont auto-

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

risés à se délier du secret professionnel pour saisir la CRIP du conseil départemental compétent en rédigeant une information préoccupante (Code de l'action social et des familles, article R. 226-2-2). Les modalités de rédaction sont les mêmes que pour le signalement judiciaire (5A). Si la famille est dans une simple demande de soutien, s'il n'est pas mis en évidence de situation de danger et si l'alliance est possible, un simple soutien des services de la protection maternelle et infantile (PMI) peut être sollicité.

Conclusion

- Les ecchymoses de l'enfant non déambulant sont des lésions qui apparaissent banales mais qui justifient de la plus grande attention. Elles doivent être distinguées d'autres lésions (tâche ardoisée, œdème aigu hémorragique, etc.).
- En dehors de situations de traumatismes accidentels plausibles, elles sont un marqueur de traumatismes infligés d'une particulière gravité en raison du jeune âge des victimes.
- La découverte de telles lésions justifie d'une hospitalisation en urgence et la réalisation d'explorations paracliniques précises à la recherche de lésions profondes associées.
- La saisine des autorités judiciaires ou administratives est nécessaire à chaque fois que le diagnostic de traumatisme infligé est suspecté par les équipes.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Maltraitance ; Violence ; Nourrisson ; Lésion sentinelle ; Ecchymose

Keywords Child abuse; Sentinel injuries; Infant; Bruising; Screening

Bibliographie

Labbé J, Caouette G. Recent skin injuries in normal children. Pediatrics 2001;108:271-6.

Sheets LK, Leach ME, Koszewski IJ, Lessmeier AM, Nugent M, Simpson P. Sentinel injuries in infants evaluated for child physical abuse. Pediatrics 2013;131:701-7.

Harper NS, Feldman KW, Sugar NF, et al. Additional injuries in young infants with concern of abuse and apparently isolated bruises. J Pediatr 2014;165:383-8.

Rey-Salmon C, Adamsbaum C (eds). Child Abuse. Springer, Cham 2018.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-09/reco239_recommandations_syndrome_bebe_secoue.pdf

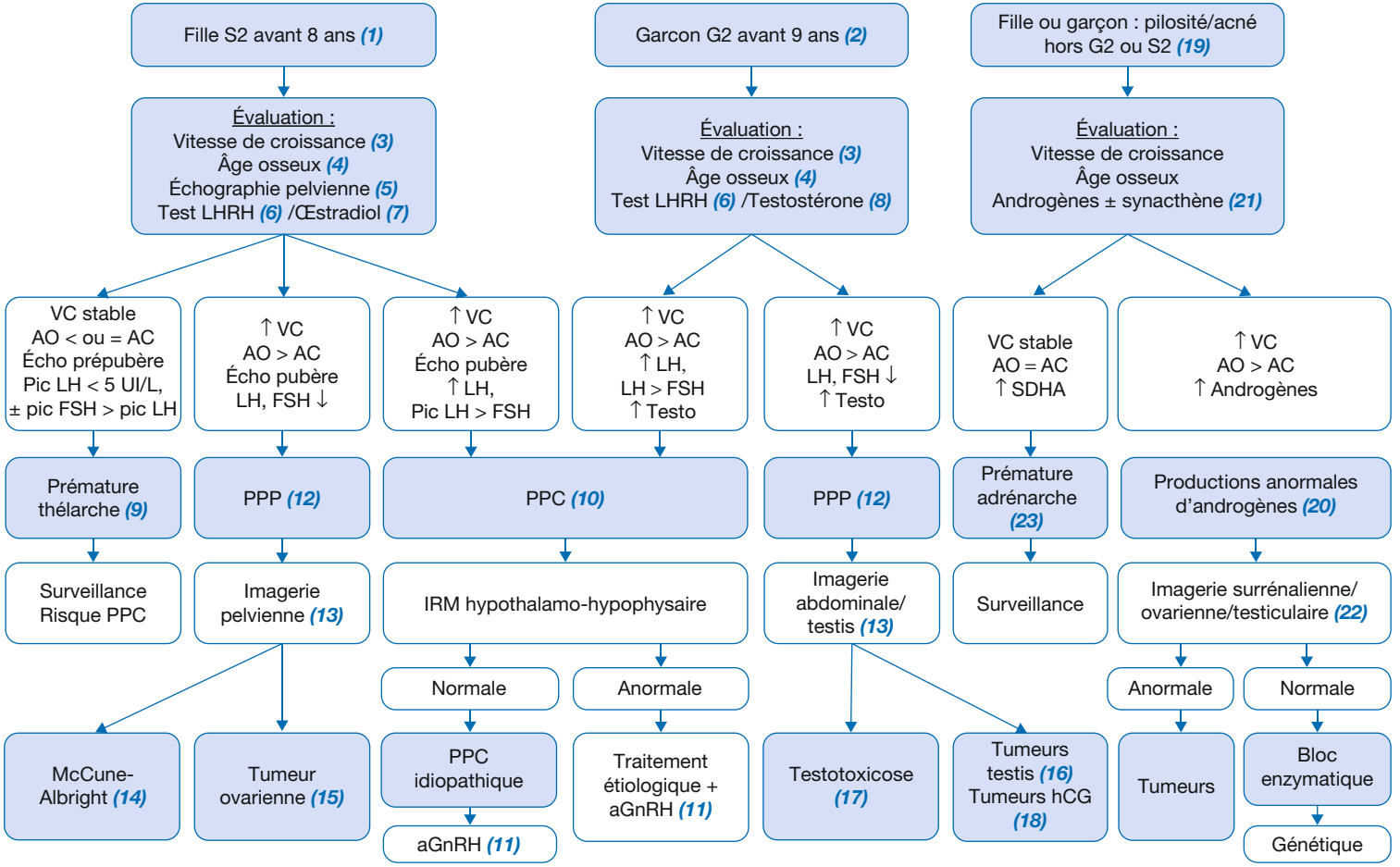
https://sfip-radiopediatrie.org/references-medico-legales/

Puberté précoce

Managing precocious puberty

E. Haïne*

Pole de Diabétologie et Endocrinopédiatrie, ESPIC Hôpitaux pédiatriques de Nice CHU-Lenval, 57 Avenue de la Californie, 06200 Nice



AC : âge civil ; aGnRH : analogue de la gonadotrophine *releasing hormone* ; AO : âge osseux ; PPC : puberté précoce centrale ; PPP : puberté précoce périphérique ; testo : testostérone ; VC : vitesse de croissance

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : haine.e@pediatrie-chulenval-nice.fr (E. Haïne).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SFEDP (Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

La puberté démarre lorsque l'axe hypothalamo-hypophysogonadique est activé. La sécrétion de *Gonadotrophin Releasing Hormone* (GnRH) se fait alors de manière pulsatile, sous la dépendance des kisspeptines. Le développement pubertaire est décrit par la classification de Tanner.

Conduite à tenir devant un démarrage pubertaire précoce

Cette situation concerne 10 fois plus les filles que les garçons.

(1) Chez la fille, le démarrage pubertaire est marqué par l'apparition d'un développement mammaire (S2 selon Tanner). La puberté est définie comme précoce lorsque ce signe apparaît avant l'âge de 8 ans.

(2) Chez le garçon, le démarrage pubertaire est marqué par l'augmentation du volume testiculaire ≥ 4 mL, ou de la longueur > 25 mm (G2 selon Tanner). La puberté est définie comme précoce lorsque ce signe apparaît avant l'âge de 9 ans.

(3) En cas de puberté précoce, la vitesse de croissance s'accélère sous l'effet des stéroïdes sexuels. Elle atteint en moyenne 7 à 8 cm/an pour les filles, 9 à 10 cm/an pour les garçons.

(4) L'âge osseux (défini selon l'atlas de Greulich et Pyle à partir d'une radiographie de main et poignet gauche de face) est alors avancé, de plus de 1 à 2 ans par rapport à l'âge civil. Il peut permettre d'évaluer le pronostic de taille finale, même si sa précision est faible.

(5) L'échographie pelvienne chez la fille recherche des signes d'œstrogénisation des organes génitaux internes (OGI), à savoir : hauteur utérine > 35 mm, présence d'une ligne de vacuité utérine, volumes des ovaires > 2 mL, ovaires multifolliculaires, renflement du corps de l'utérus par rapport au col (rapport corps/col > 1).

(6) Le test au *Luteinizing Hormone Releasing Hormone* (LHRH) (dosage des gonadotrophines hormone lutéinisante [LH] et hormone folliculo-stimulante [FSH] après injection IV de LHRH) permet de préciser l'origine de la puberté. La réponse typique en période prépubertaire est une réactivité de réponse prédominante en FSH. Lors d'une puberté centrale, la réactivité de réponse prédomine en LH qui s'élève au-delà de 5 mUI/mL ± un ratio LH/FSH > 1. Lors d'une puberté périphérique, la réactivité de réponse en FSH et LH est faible ou nulle.

(7) Chez la fille, le dosage de l'œstradiol n'a aucun intérêt car la sécrétion est pulsatile. Une valeur basse n'exclut pas une sécrétion œstrogénique. Si elle est faite, elle doit être mesurée par *Radioimmunoassay* (RIA) ou par *Liquid Chromatography-Mass Spectrometry* (LC-MS/MS) si le système dispose d'une sensibilité suffisante. Un taux d'œstradiol > 20 pg/mL est en faveur d'un démarrage pubertaire.

(8) Chez le garçon, le taux de testostérone sérique s'élève progressivement, parallèlement à l'augmentation de volume des testis. Le début pubertaire doit être suspecté devant un taux de testostérone > 0,7 nmol/L (après extraction puis dosage LC-MS/MS ou chromatographie + RIA).

(9) **La prémature thélarche** typique des petites filles de moins de 2 ans débute le plus souvent en période périnatale, le développement mammaire est isolé (P1) évoluant peu par la suite. En cas de doute, une simple échographie pelvienne retrouvant des OGI prépubères permet de poser le diagnostic de prémature thélarche isolée. L'âge osseux concorde alors à l'âge civil. En dehors de la période périnatale, si un test à la LHRH est réalisé, il montre une réponse avec un pic de FSH supérieur à celui de la LH, ces pubertés peuvent être lentement évolutives et ne pas nécessiter de traitement sous réserve d'une surveillance régulière.

(10) **La puberté précoce centrale (PPC)** idiopathique représente 92 % des PPC de la fille, mais seulement 50 % des PPC du garçon. Les causes organiques regroupent les tumeurs hypothalamiques (hamartomes, gliomes, astrocytomes, etc.), les malformations cérébrales impliquant l'hypothalamus, les lésions neurologiques postirradiations ou infectieuses, par exemple. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) hypothalamo-hypophysaire doit être réalisée.

(11) Le traitement des PPC est indiqué lorsque la puberté est évolutive (évolutivité clinique, échographique, avance d'âge osseux > 2 ans) et confirmée par le test au LHRH. Un analogue de la GnRH (aGnRH) en injection intramusculaire (IM) toutes les 4 à 12 semaines est habituellement poursuivi jusqu'à un âge normal de démarrage pubertaire.

(12) **Une puberté précoce d'origine périphérique**, c'est-à-dire de cause ovarienne ou testiculaire, ou secondaire à une tumeur à hormone chorionique gonadotrope (hCG), est suspectée devant une absence de réactivité de sécrétion de LH et de FSH lors du test au LHRH.

(13) L'imagerie abdominopelvienne ou testiculaire oriente le diagnostic.

(14) Chez la fille, le syndrome de McCune-Albright associe entre autres des kystes ovariens sécrétant de l'œstradiol de manière autonome, des taches cutanées café au lait à bords émiettés et des lésions de dysplasie osseuse des os longs.

(15) Les tumeurs ovariennes sécrétantes comprennent les tumeurs des cellules de la granulosa, les tumeurs des cellules de Leydig-Sertoli et les tumeurs du stroma. Elles peuvent être à l'origine d'une puberté précoce périphérique ou d'une pseudo-puberté précoce avec virilisation par sécrétion d'androgènes.

(16) Les tumeurs testiculaires sont dominées par celles à cellules de Leydig et par celles à composante germinale.

(17) La testotoxicose est secondaire à une mutation constitutive activatrice du récepteur de la LH.

(18) Dans le cas des tumeurs à hCG (ligne médiane, hépatiques), l'hCG se fixe au récepteur à la LH et induit des pubertés précoces périphériques uniquement chez les garçons avec une augmentation bilatérale du volume testiculaire.

(19) Face à une pilosité pubienne ou axillaire et de l'acné, il peut s'agir d'une simple prémature adrénarche, variante de la normale, mais l'enjeu est d'éliminer une pseudo-puberté précoce.

(20) **Les productions anormales d'androgènes** se présentent par des signes cliniques d'hyperandrogénie sans développement des seins ni du volume testiculaire mais associent une accélération de la vitesse de croissance et une avance d'âge osseux. Les signes cliniques d'hyperandrogénie comprennent une apparition de pilosité pelvienne et/ou axillaire, de l'acné, une transpiration malodorante, ainsi que chez le garçon l'augmentation de taille de la verge (> 5 cm) et des modifications du scrotum, et chez la fille une hypertrophie clitoridienne.

(21) Le dosage des androgènes de base (testostérone, 17 OH progestérone, sulfate de déhydroépiandrostérone [SDHA] et Δ4Androstènedione [Δ4A]) le matin à 8 heures, ou après stimulation par injection d'*Adreno-Cortico-Trophic Hormone* (ACTH) lors du test au Synacthène®, permet de confirmer l'hyperandrogénie.

(22) Les taux d'androgènes sont élevés en cas d'hypersécrétion gonadique ou surrénalienne tumorale ou par bloc enzymatique (forme non classique d'hyperplasie congénitale des surrénales). Une exploration complémentaire par scanner ou IRM abdominal (et échographie testiculaire chez le garçon) cherchera un corticosurrénalome, une tumeur gonadique. Le diagnostic de bloc enzymatique sera confirmé par des analyses génétiques.

(23) **En cas de prémature adrénarche**, il n'y a pas d'accélération marquée de la vitesse de croissance, pas d'augmentation de taille de la verge ni du clitoris, pas d'avance d'âge osseux majeur. Parmi les androgènes, seul le sulfate de DHA (SDHA) peut être légèrement élevé.

Conclusion

La puberté précoce est définie par l'apparition de seins chez la fille avant 8 ans, l'augmentation du volume testiculaire avant 9 ans chez le garçon. Elle peut être centrale ou périphérique. La puberté précoce centrale est idiopathique dans la majorité des cas chez les filles, et organique dans la moitié des cas chez les garçons. Si elle est évolutive, elle sera traitée par agonistes du GnRH. La puberté précoce périphérique est toujours pathologique.

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

■ **Mots-clés** Puberté précoce ; Prémature thélarche ; Prémature adrénarche ; aGnRH

■ **Keywords** Precocious puberty; Premature thelarche; Premature adrenarche; aGnRH

■ Bibliographie

Carel JC, Eugster EA, Rogol A, Ghizzoni L, Palmert MR; Conference Group and on behalf of the members of the ESPE-LWPES GnRH Analogs Consensus. Consensus Statement on the Use of Gonadotropin-Releasing Hormone Analogs in Children. Pediatrics 2009;123(4):e752-62. Epub 2009 Mar 30.

Cartault A, Caula-Legriel S, Baunin C, Le Mandat A, Lemasson F, Galinier P, et al. Ovarian masses in adolescent girls. Endocr Dev 2012;22:194-207. Epub 2012 Jul 25.

Carel JC, Léger J. Clinical practice. Precocious puberty. N Engl J Med 2008;358(22):2366-77.

Sultan C, Gaspari L, Maimoun L, Kalfa N, Paris F. Disorders of puberty. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2018;48:62-89.

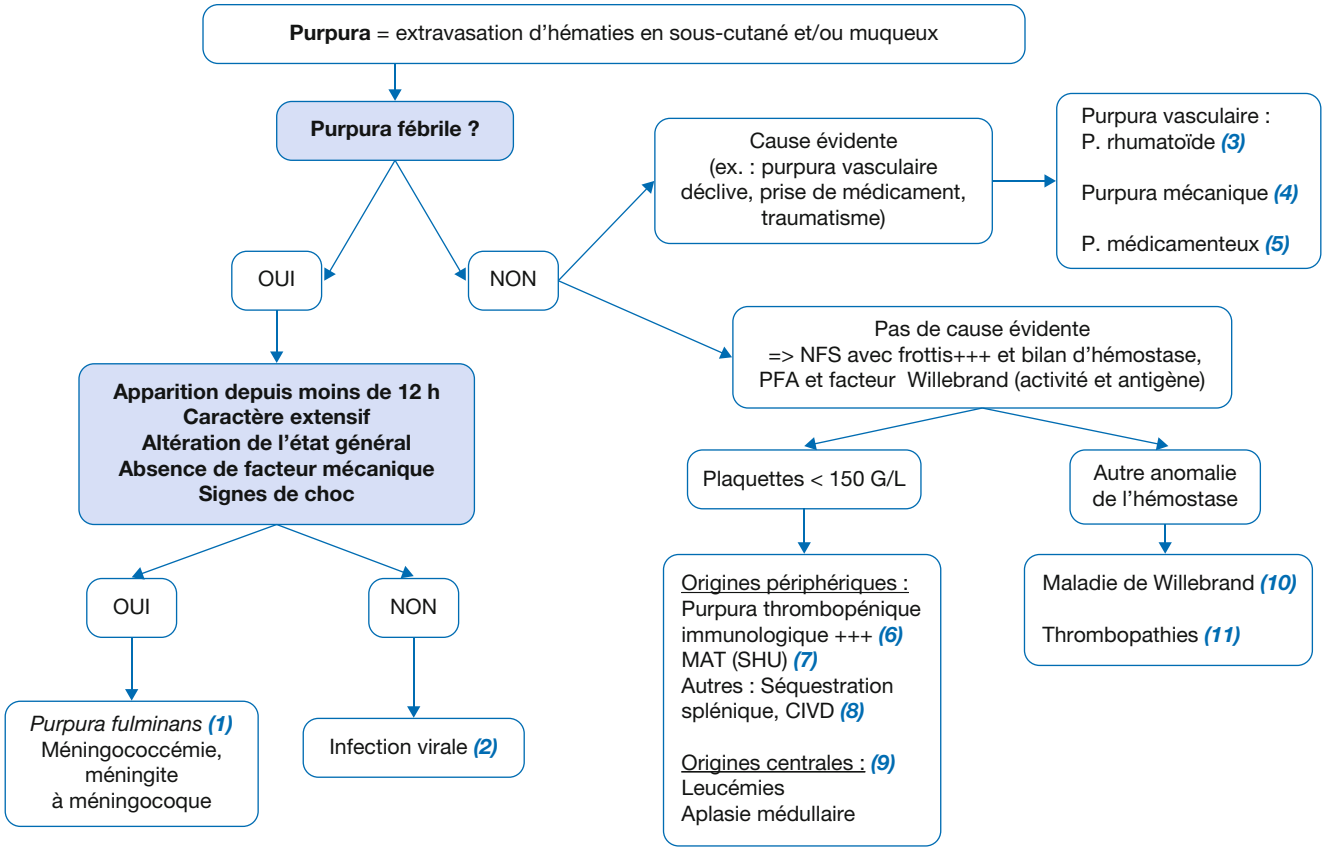
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Purpura de l'enfant

Purpura in children

W. Abou Chahla[1*], E. Jeziorski[2], F. Dubos[3]

[1]Service d'hématologie pédiatrique, CS 70001, CHU Lille, Hôpital Jeanne-de-Flandre, F-59000 Lille, France
[2]Département urgence posturgences, Unité INSERM U 1058, université de Montpellier, CHU Montpellier, France
[3]Hôpital Roger-Salengro, urgences pédiatriques et maladies infectieuses et EA2694, F-59 000 Lille, CHU Lille, université Lille, France



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : wadih.abouchahla@chru-lille.fr (W. Abou Chahla).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), GFRUP (Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatriques), SHIP (Société d'Hématologie et d'Immunologie Pédiatrique).

Introduction

Le purpura est une extravasation de sang dans le derme ou le tissu muqueux. Il peut être lié à un simple traumatisme, mais peut aussi être le signe d'une pathologie sévère mettant en jeu le pronostic vital. Une évaluation minutieuse et précoce du patient permettra d'orienter la démarche diagnostique. Elle se base sur l'observation des lésions cutanéo-muqueuses (pétéchies, ecchymoses, nécroses, bulles hémorragiques), le nombre de lésions (≤ ou > 100 pétéchies, ≤ ou > 5 ecchymoses), leur localisation (déclive, muqueuse), leur palpation (caractère maculeux, infiltré), leur caractère rapidement extensif, ainsi que la recherche de signes de choc septique et d'un syndrome tumoral. L'interrogatoire à la recherche d'antécédents personnels ou familiaux, et de signes hémorragiques complétera l'évaluation initiale.
La physiopathologie distingue deux cadres nosologiques : la rupture de l'intégrité vasculaire d'une part (infection, vascularite, traumatisme), et une anomalie de l'hémostase d'autre part (thrombopénie, anomalie des fonctions plaquettaires).
Les examens complémentaires et les traitements dépendront de l'orientation diagnostique.

Orientation diagnostique devant un purpura de l'enfant

Le premier élément d'orientation est la notion de fièvre, et plus largement la présence de signes associés orientant vers une origine infectieuse. Si c'est le cas, deux diagnostics s'opposent.
(1) ***Purpura fulminans*** : infection invasive à méningocoque ou à pneumocoque, essentiellement. C'est le premier diagnostic à évoquer en cas de purpura fébrile. Il doit être considéré en cas de troubles hémodynamiques ou fièvre mal tolérée. Il doit être évoqué comme diagnostic par défaut en cas de purpura et de fièvre datant de moins de 12 h, et cela même si l'examen clinique et la biologie initiale sont rassurants à ce stade. Il faut identifier les signes de choc : tachycardie, temps de recoloration cutanée (TRC) ≥ 3 secondes, marbrures, pouls filant, trouble de conscience, cyanose, oligurie. Le caractère extensif est également un signe d'appel. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique, nécessitant l'administration immédiate d'une Céphalosporine de 3e génération (C3G) IM/IV (Céfotaxime 50 mg/kg), un remplissage vasculaire par des solutés balancés, une prise en charge selon l'algorithme du choc septique et un transfert médicalisé en unité de réanimation.
En cas de purpura fulminans confirmé, un déficit en complément, en properdine ou une asplénie seront à rechercher au décours de la prise en charge urgente. En cas d'infection à un autre pathogène que le méningocoque (streptocoque du groupe B, pneumocoque, staphylocoque doré, varicelle, etc.), il faudra en plus rechercher un déficit en protéine S ou protéine C. À noter, si les hémocultures restent négatives au cours de la prise en charge initiale, les biopsies de lésions de purpura ecchymotiques ou nécrotiques ont une très bonne sensibilité pour la recherche du méningocoque.
Remarque : la méningite à méningocoque et la méningococcémie sont également des urgences diagnostiques et thérapeutiques. Elles sont souvent associées à un purpura pétéchial ou ecchymotique. Les signes méningés et/ou de fièvre mal tolérée sont donc également à rechercher, et l'hémoculture est indispensable au moindre doute. Une antibiothérapie dans l'heure qui suit le début de la prise en charge est recommandée.
(2) À l'opposé, la grande majorité des purpuras fébriles sont bénins et liés le plus souvent à un épisode viral simple. Certains éléments cliniques peuvent être considérés comme rassurants, comme l'aspect pétéchial stable dans le temps, ou le caractère mécanique du purpura (topographie au niveau du visage et du haut du thorax dans un contexte de toux et/ou de vomissements). Les patients doivent être surveillés dans les services d'urgences ou en unité d'hospitalisation de courte durée (UHCD), avec un bilan (numération de la formule sanguine [NFS], *C-reactive protein* [CRP], procalcitonine, taux de prothrombine-temps de céphaline activée [TP-TCA]) quasi systématique et qui doit parfois être contrôlé pour écarter les rares cas de bactériémie et de méningite à méningocoque ou à pneumocoque, selon la précocité de réalisation du bilan initial par rapport au début des symptômes. Le bilan de coagulation, si pratiqué, peut mettre en évidence un allongement isolé du TCA lié à la présence d'un anticoagulant circulant.

En l'absence de contexte infectieux, l'interrogatoire et l'examen clinique permettent parfois d'orienter vers certaines étiologies, et sont le plus souvent complétés par un bilan sanguin.
(3) **Purpura rhumatoïde** : le diagnostic est avant tout clinique et repose sur la triade purpura (symétrique, vasculaire et déclive), manifestations articulaires (symétriques, inconstantes) et douleurs abdominales (inconstantes). L'atteinte rénale (pronostique) doit être recherchée par une bandelette urinaire avec une surveillance régulière pendant 1 an.
(4) **Purpura mécanique** : fréquent chez l'enfant, notamment en péri-orbitaire (effort de vomissement ou de toux), ou sur un membre par compression (garrot). Une atteinte sous-diaphragmatique ou déclive doit faire réviser ce diagnostic.
(5) **Origine médicamenteuse** : prise d'antiagrégant plaquettaire, de types anti-inflammatoires non stéroïdiens ou aspirine.
Lorsque l'orientation clinique n'est pas évidente, les pathologies qui suivent sont à rechercher avec un bilan de 1re intention qui comporte un hémogramme avec frottis sanguin pour rechercher une thrombopénie (isolée ou non) et préciser la morphologie plaquettaire, un bilan d'hémostase primaire avec temps d'occlusion plaquettaire (paralysie flasque aiguë [PFA]), et un dosage du facteur Willebrand (activité et antigène).
Remarque : la filière Maladies Rares MEHEMO fournit sur son site internet des informations claires et pratiques sur les pathologies hémorragiques.

En cas de **thrombopénie associée** (**6**, **7**, **8**, **9**) :
(6) Le **purpura thrombopénique immunologique** (PTI) est un motif fréquent de consultation en pédiatrie. La démarche diagnostique et la prise en charge sont détaillées dans le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS).
(7) Les **microangiopathies thrombotiques** (MAT), principalement représentées en pédiatrie par le **syndrome hémolytique et urémique** (SHU), associent une anémie hémolytique mécanique avec présence de schizocytes, une thrombopénie de consommation, une insuffisance rénale avec protéinurie et parfois des signes d'ischémie multiviscérale. Le bilan doit comporter la recherche du facteur ADAMTS13 (activité et anticorps anti-ADAMTS13). La prise en charge doit être coordonnée avec un néphrologue référent.
(8) Les autres causes rares de thrombopénies périphériques peuvent être liées à un hypersplénisme dans le cadre d'une hépatopathie, ou bien une consommation comme dans la coagulation intravasculaire disséminée (CIVD). Voir Pas à pas Thrombopénies.
(9) **Purpura sur thrombopénie centrale** : l'analyse cytologique du frottis médullaire (myélogramme) met en évidence une absence de mégacaryocyte. Ceci peut se retrouver dans deux cadres étiologiques :
a/ moelle envahie par des cellules tumorales (leucémie, lymphome, neuroblastome) ;
b/ hypoplasie ou aplasie médullaire : origine génétique (anémie de Fanconi et autres maladies génétiques rares), origine infectieuse (parvovirus B19, herpès virus), syndromes prétumoraux (myélodysplasie), origine idiopathique/auto-immune (qui est un diagnostic d'élimination, l'auto-immunité ne pouvant pas être mise en évidence, mais également la forme la plus fréquente d'aplasie chez l'enfant).

En cas d'**autres anomalies de l'hémostase** (**10**, **11**) :
(10) La **maladie de Willebrand** est liée à un défaut génétique de concentration, de structure ou de fonction du facteur von Willebrand. Le diagnostic repose sur l'association de signes hémorragiques (épistaxis, ecchymoses, ménorragies, saignement prolongé pour blessure cutanée minime), l'existence d'antécédents familiaux et la diminution du taux de facteur von Willebrand. Un avis spécialisé est indispensable.

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

(11) Les **thrombopathies congénitales** sont rares. Le taux de plaquettes peut être normal ou diminué. Elles sont suspectées en présence d'antécédents familiaux de thrombopathie, d'anomalies morphologiques plaquettaires et d'une perturbation de l'hémostase primaire. Elles peuvent être associées à une thrombopénie et à des signes extra-hématologiques (eczéma et déficit immunitaire dans le syndrome de Wiskott-Aldrich, anomalies du développement osseux ou intellectuel, insuffisance rénale, etc.).

Conclusion

L'évaluation précise d'un enfant présentant un purpura permettra d'orienter la prise en charge. Le diagnostic repose essentiellement sur l'interrogatoire et l'examen clinique. Des examens complémentaires simples et accessibles compléteront la démarche diagnostique. Il faut en priorité éliminer un *purpura fulminans* ou toute autre forme d'infection invasive à méningocoque. Hors contexte infectieux, le purpura rhumatoïde et le purpura thrombopénique immunologique sont à évoquer chez l'enfant.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Purpura ; Pédiatrie ; Hémostase ; Thrombopénie

Keywords Purpura; Pediatrics; Hemostasis; Thrombocytopenia

Bibliographie

Leung AK, Chan KW. Evaluating the child with purpura. Am Fam Physician 2001;64(3):419-28.

Perera TB, Murphy-Lavoie HM. Purpura Fulminans. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019 [cité 3 avr. 2019]. disponible sur : https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532865/

Roberts PF, Waller TA, Brinker TM, Riffe IZ, Sayre JW, Bratton RL. Henoch-Schönlein Purpura: A Review Article: Southern Medical Journal 2007;100(8):821-4.

Joly B, Coppo P, Veyradier A. Le purpura thrombotique thrombocytopénique à révélation pédiatrique. Revue d'Oncologie Hématologie Pédiatrique 2017;5(3):111-9.

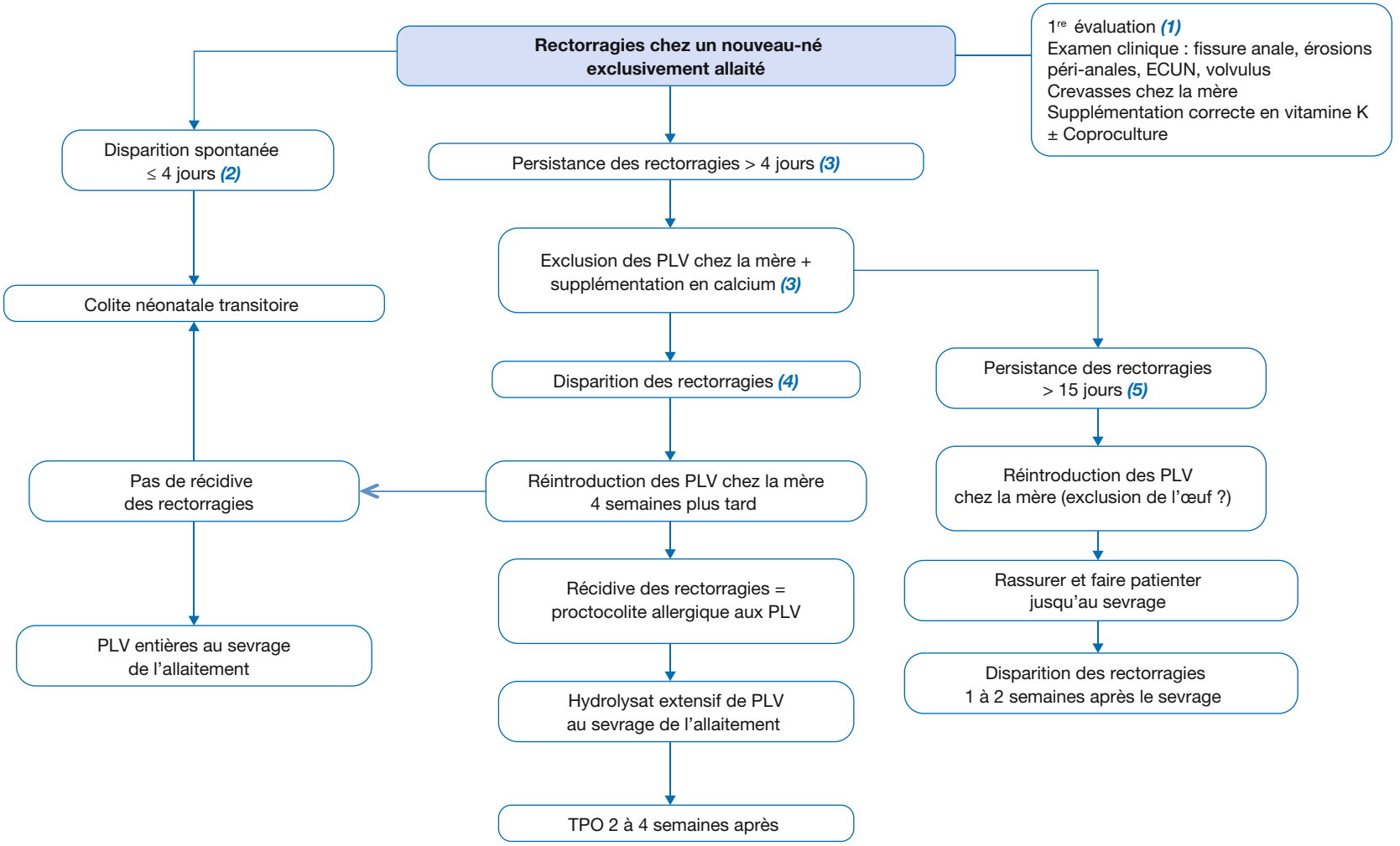
PNDS, Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte, sur www.has-sante.fr : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-06/dir36/pnds-_purpura_thrombopenique_immunologique.pdf

Rectorragies du nouveau-né à terme

Rectal bleeding in neonates

P. Tounian*, A. Lemoine

Service de Nutrition et Gastroentérologie pédiatriques, CHU Trousseau APHP, 26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris

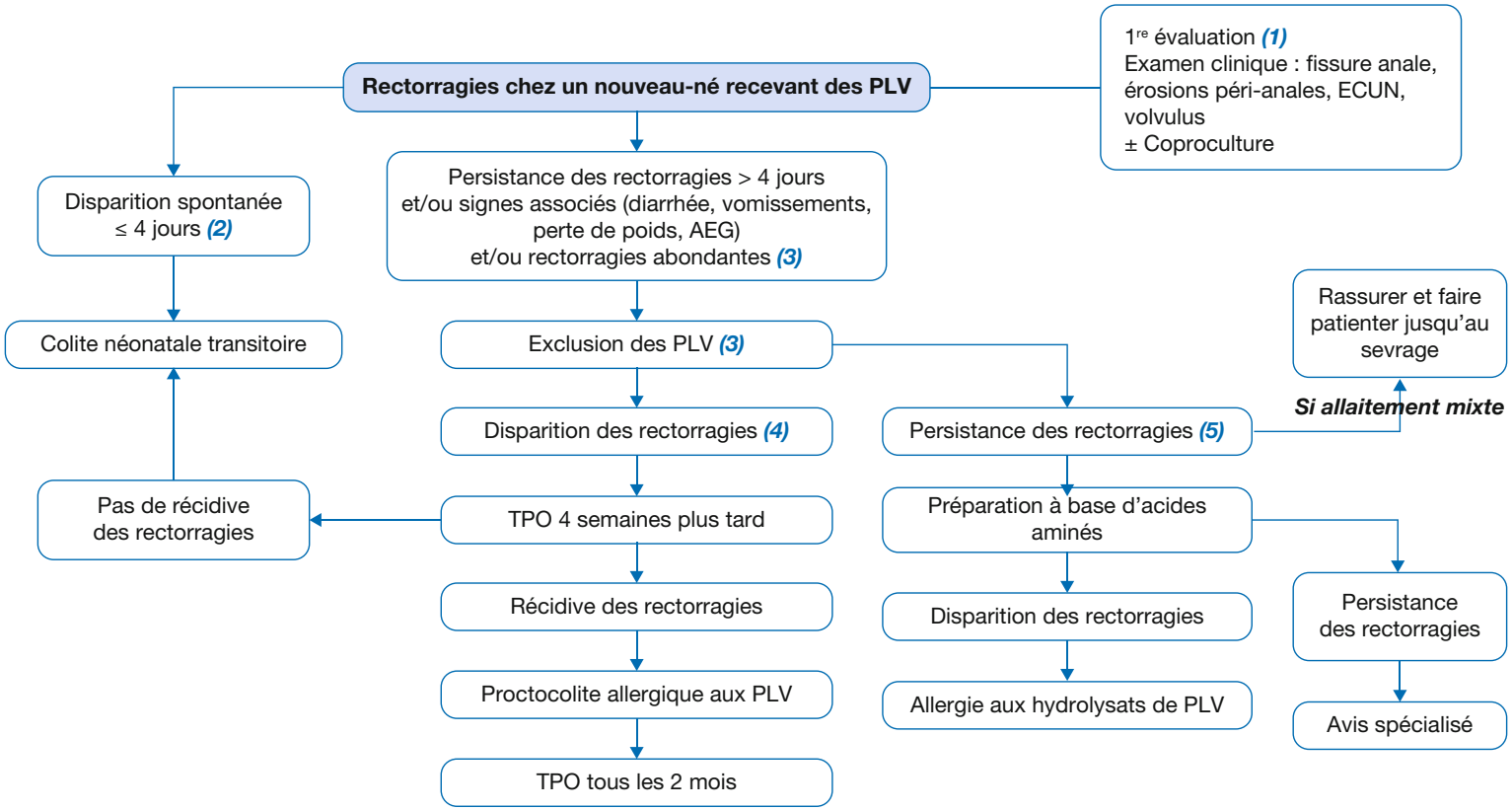


PLV : protéines du lait de vache ; ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante ; TPO : test de provocation orale

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : p.tounian@aphp.fr (P. Tounian).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), GFHGNP (Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.



PLV : protéines du lait de vache ; ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante ; AEG : altération de l'état général ; TPO : test de provocation orale

Introduction

La survenue de rectorragies chez un nouveau-né génère souvent beaucoup d'inquiétude pour les parents mais également pour le médecin. Si elles peuvent, rarement, révéler des pathologies sévères engageant le pronostic vital, elles sont le plus souvent la traduction de situations bénignes. L'allergie aux protéines du lait de vache (PLV) est le diagnostic le plus fréquemment évoqué, bien qu'il ne soit pas en cause dans la majorité des cas. Nous traiterons ici uniquement les rectorragies survenant chez un nouveau-né à terme, en distinguant ceux exclusivement allaités et ceux recevant des PLV (lait infantile exclusif ou allaitement mixte).

Rectorragies chez un nouveau-né exclusivement allaité

(1) **Un examen clinique minutieux** recherchera une fissure anale, des érosions péri-anales, une entérocolite ulcéro-nécrosante, un volvulus, mais également des crevasses chez la mère. L'interrogatoire vérifiera la supplémentation correcte de l'enfant en vitamine K. Si l'examen clinique est normal, une *coproculture* pourra être réalisée. La mise en évidence d'une bactérie pathogène pourra justifier une antibiothérapie selon les recommandations citées en référence. Lorsque toutes les causes précédentes auront été écartées, en l'absence d'autres signes associés (diarrhée, vomissements, perte de poids, altération de l'état général) et si les rectorragies ne sont pas abondantes (filets de sang dans les selles), et dans l'attente des résultats de la coproculture, aucune mesure particulière ne sera effectuée pendant 4 jours.

(2) **Si les rectorragies disparaissent dans les 4 jours**, le diagnostic de colite néonatale transitoire sera retenu. Il s'agit d'une entité mal définie dont les constatations endoscopiques et histologiques sont identiques à celles des proctocolites allergiques aux PLV, mais la recto-sigmoïdoscopie est inutile dans cette situation. Une telle évolution est observée dans environ 20 % des cas.

(3) **Si les rectorragies persistent au-delà de 4 jours**, une exclusion des PLV et des autres laits de mammifères chez la mère sera prescrite. Dans une étude portant sur 95 nouveau-nés ayant des rectorragies sous lait de mère, l'exclusion des PLV permettait leur disparition dans près de deux tiers des cas. La mère sera supplémentée en calcium (1 g/j) pour compenser l'absence de produits laitiers dans son alimentation.

(4) **Si les rectorragies disparaissent après exclusion des PLV chez la mère** (habituellement en 3 à 15 jours), une réintroduction des PLV chez la mère sera tentée 4 semaines plus tard.

- Si les rectorragies récidivent, la mère reprendra un régime excluant les PLV jusqu'au sevrage de l'allaitement. Ce dernier se fera avec un hydrolysat extensif de PLV, suivi après 2 à 4 semaines d'un test de réintroduction des PLV.
- Si les rectorragies ne récidivent pas, le diagnostic de colite néonatale transitoire sera retenu. Le sevrage de l'allaitement se fera avec des PLV entières au domicile.

(5) **Si les rectorragies persistent au-delà de 15 jours après l'exclusion des PLV**, ces dernières seront réintroduites dans l'alimentation de la mère. Certains tentent une exclusion de l'œuf chez la mère qui permet parfois la résolution des saignements. Compte tenu de la bénignité de la situation, il faudra rassurer la mère (pour ne pas provoquer d'arrêt intempestif de l'allaitement), éviter les exclusions alimentaires multiples et la faire patienter jusqu'au sevrage de l'allaitement qui permettra la guérison des rectorragies dans les 1 à 2 semaines qui suivent. Les rectorragies peuvent donc persister plusieurs mois si l'allaitement se prolonge, sans aggraver le pronostic ni remettre en cause le diagnostic. L'origine de ces rectorragies sous lait de mère n'est pas parfaitement connue. On évoque une allergie aux protéines ingérées par la mère et excrétées dans son lait ou une hyperplasie lymphoïde liée à la stimulation des follicules lymphoïdes intestinaux par le *Transforming Growth Factor-β* (TGF-β) contenu dans le lait de mère.

Rectorragies chez un nouveau-né recevant des PLV

(1) **Un examen clinique minutieux** recherchera une fissure anale, des érosions péri-anales, une entérocolite ulcéro-nécrosante, un volvulus. Si l'examen clinique est normal, une *coproculture* pourra être réalisée. La mise en évidence d'une bactérie pathogène pourra justifier une antibiothérapie selon les recommandations citées en référence. Lorsque toutes les causes précédentes auront été écartées, en l'absence d'autres signes associés (diarrhée, vomissements, perte de poids, altération de l'état général) et si les rectorragies ne sont pas abondantes (filets de sang dans les selles), et dans l'attente des résultats de la coproculture, aucune mesure particulière ne sera effectuée pendant 4 jours.

(2) **Si les rectorragies disparaissent dans les 4 jours**, comme c'est le cas dans la majorité des situations, on posera le diagnostic de **colite néonatale transitoire**.

(3) **Si les rectorragies persistent plus de 4 jours** ou si elles sont d'emblée associées à d'autres symptômes (diarrhée, vomissements, perte de poids, altération de l'état général) ou abondantes, les PLV seront exclues de l'alimentation et remplacées par un hydrolysat extensif de PLV ou un hydrolysat partiel de protéines de riz.

(4) **Si les rectorragies disparaissent**, le diagnostic de proctocolite allergique aux PLV devra être confirmé ou infirmé par un test de provocation orale (TPO) au domicile réalisé 4 semaines après l'exclusion des PLV.

- Si les PLV sont tolérées, le diagnostic de proctocolite allergique aux PLV sera infirmé et le diagnostic de colite néonatale transitoire retenu. Cette entité pourrait ainsi être une allergie aux PLV de résolution rapide.
- Si les rectorragies ou d'autres signes évoquant une allergie aux PLV récidivent, le diagnostic de proctocolite allergique aux PLV sera confirmé. Un TPO pourra alors être effectué tous les 2 mois (en débutant au plus tôt à l'âge de 4 mois) car la tolérance aux PLV est acquise plus rapidement dans ces formes non IgE-médiées d'allergie aux PLV (données personnelles).

(5) **Si les rectorragies persistent**, l'attitude dépendra de l'alimentation de l'enfant.

- S'il n'est pas en allaitement mixte, l'hydrolysat extensif de protéines du lait de vache devra être remplacé par une préparation à base d'acides aminés.
  - Si les rectorragies disparaissent, le diagnostic d'allergie aux hydrolysats de PLV sera retenu.
  - Si les rectorragies persistent, l'enfant devra être confié à un service spécialisé pour rechercher des diagnostics plus rares (troubles de l'hémostase, déficit immunitaire, colites à début précoce, etc.). Cette situation constitue une des rares indications de la recto-sigmoïdoscopie.
- S'il est en allaitement mixte, les PLV seront réintroduites chez l'enfant et les rectorragies attribuées à l'allaitement qu'on encouragera à être poursuivi le plus longtemps possible après avoir rassuré la mère. Une exclusion des PLV chez la mère n'est pas nécessaire dans cette situation. Cependant, si les rectorragies sont abondantes ou accompagnées d'autres signes associés (diarrhée, vomissements, perte de poids, altération de l'état général), le diagnostic d'allergie aux hydrolysats de PLV devra être suspecté et l'hydrolysat sera remplacé par une préparation à base d'acides aminés.

Conclusion

Devant des rectorragies chez un nouveau-né, il est important de rassurer les parents après avoir éliminé les très rares causes sévères. Les rectorragies chez un nouveau-né exclusivement allaité disparaissent dans plus de la moitié des cas après exclusion des PLV chez la mère. Dans les autres situa-

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

tions, l'allaitement pourra être prolongé aussi longtemps que la mère le souhaitera, compte tenu de la bénignité de ces saignements qui ne risquent pas de déglobuliser l'enfant. Les rectorragies disparaîtront dans les 1 à 2 semaines suivant le sevrage. Les rectorragies chez un nouveau-né recevant des PLV ne sont pas dues dans la majorité des cas à une allergie aux PLV car elles cèdent spontanément ou ne récidivent pas lors du test de réintroduction diagnostique des PLV réalisé 4 semaines après leur exclusion. Le diagnostic de colite néonatale transitoire est alors retenu.

Liens d'intérêts

P. Tounian : Blédina, Capricaire, Mead Johnson, Nestlé, Novalac, Nutricia, Sodilac ; A. Lemoine : Mead Johnson, Novalac, Nutricia, Sodilac.

Mots-clés Allaitement ; Allergie aux protéines du lait de vache ; Proctocolite ; Rectorragies

Keywords Breastfeeding; Cow's milk protein allergy; Proctocolitis; Rectal bleeding

Bibliographie

Cohen R, Raymond J, Gendrel D. Antimicrobial treatment of diarrhea/acute gastroenteritis in children. Arch Pediatr 2017;24:S26-9.

Caubet JC, Szajewska H, Shamir R, Nowak-Węgrzyn A. Non IgE-mediated gastrointestinal food allergies in children. Pediatr Allergy Immunol 2017;28:6-17.

Jang HJ, Kim AS, Hwang JB. The etiology of small and fresh rectal bleeding in not-sick neonates: should we initially suspect food protein-induced proctocolitis? Eur J Pediatr 2012;171:1845-9.

Lake AM. Food-induced eosinophilic proctocolitis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2000;30:S58-60.

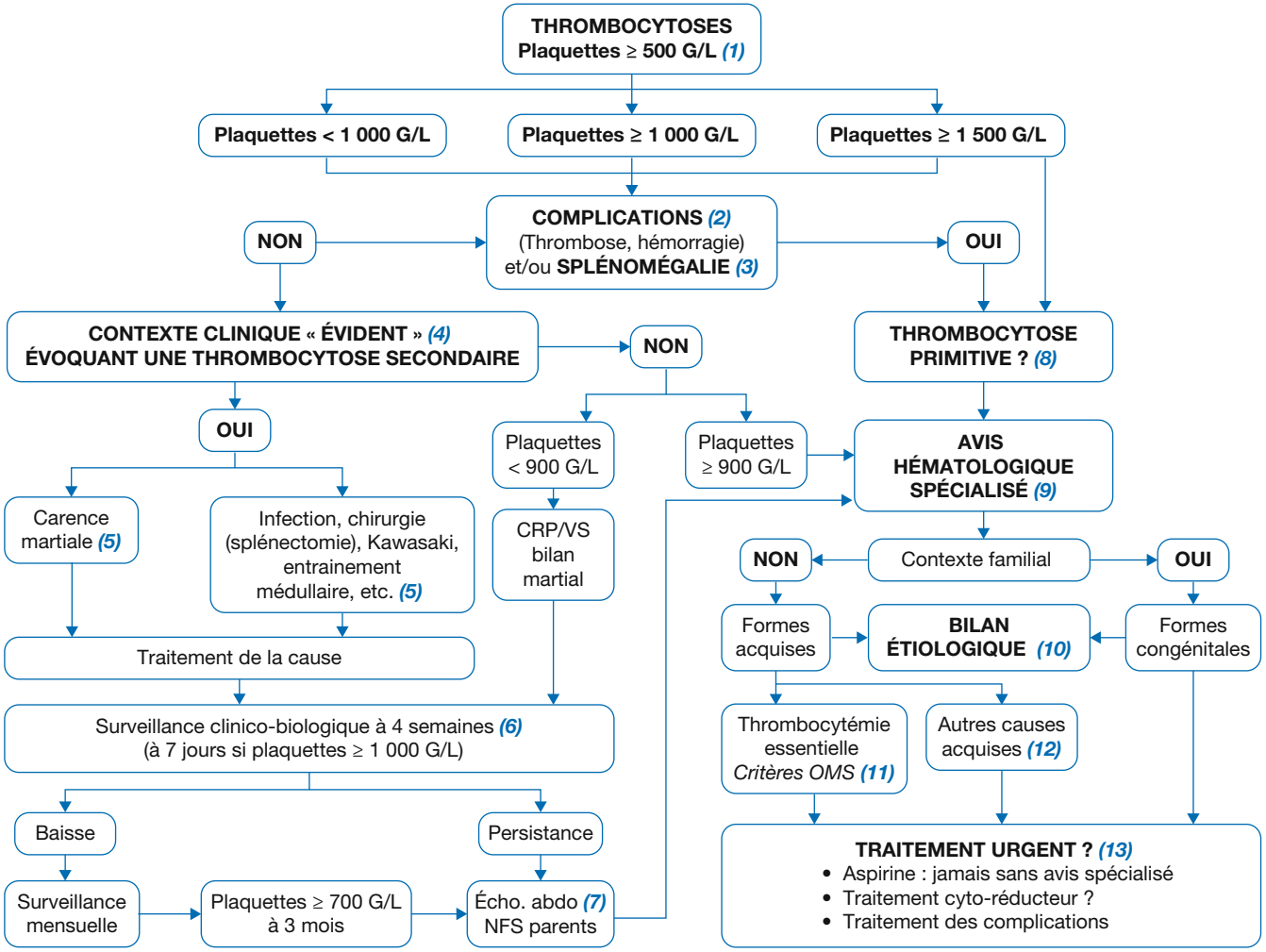
Elizur A, Cohen M, Goldberg MR, Rajuan N, Cohen A, Leshno M, et al. Infants labeled with cow's milk-associated rectal bleeding: A population based prospective study. Pediatr Allergy Immunol 2012;23:765-9.

Thrombocytoses de l'enfant

Thrombocytosis in children

G. Costa[1,2], A. Petit[3,4*]

[1]Service de réanimation pédiatrique, hôpital Raymond-Poincaré, AP-HP, France
[2]Faculté de médecine, UFR Simone-Veil-Santé, UVSQ, France
[3]Service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique, hôpital Trousseau, HUEP, AP-HP, France
[4]Faculté de médecine, Sorbonne Université, France



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : arnaud.petit@aphp.fr (A. Petit).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SHIP (Société d'Hématologie et d'Immunologie Pédiatrique).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

La thrombocytose est une situation fréquente en pédiatrie, définie par un taux de plaquettes ≥ 500 G/L. Le plus souvent secondaire (ou réactionnelle) à une situation clinique facilement identifiable, la thrombocytose peut être primitive (il s'agit alors d'une maladie hématologique) et être révélée par une complication, ou risquer d'exposer l'enfant ou l'adolescent à une complication sévère. L'objectif de ce pas à pas est d'aider le pédiatre à identifier rapidement dans quel cadre nosologique se situe la thrombocytose et dans quelles circonstances un avis spécialisé est urgent.

Conduite à tenir

Premiers éléments d'orientation

(1) Chez l'enfant et l'adolescent, le chiffre normal de plaquettes est compris entre 150 et 450 G/L. On parle de **thrombocytoses** mineures (plaquettes ≥ 500, < 700 G/L), modérées (≥ 700, < 900 G/L), sévères (≥ 900, < 1 000 G/L) ou extrêmes (≥ 1 000 G/L). Un taux de plaquettes > 1 500 G/L entraîne une situation d'hyperviscosité qui doit conduire à prendre un avis hématologique en urgence.

(2) Les **complications** de type thrombotique (typiquement syndrome de Budd-Chiari, qui correspond à une thrombose des veines sus-hépatiques) ou de type hémorragique orientent d'emblée vers une forme primitive de thrombocytose. Le risque hémorragique s'observe surtout lors des thrombocytoses extrêmes > 1 500 G/L ; il serait lié à un état d'activation plaquettaire différent et à la forte incidence des maladies de von Willebrand acquises dans les thrombocytoses primitives.

(3) La **splénomégalie**, lorsqu'elle est présente, oriente vers un syndrome myéloprolifératif évoquant une thrombocytose primitive.

Contexte évocateur de thrombocytose secondaire

(4) Les thrombocytoses secondaires (ou réactionnelles) surviennent généralement dans un contexte clinique facilement identifiable. Elles concernent plutôt les enfants de la première décennie (surtout avant l'âge de 2 ans), durent quelques semaines à quelques mois, n'entraînent pas de complications de types thromboses ou hémorragies, sont majoritairement < 900 G/L et sont progressivement décroissantes lors des contrôles ultérieurs.

(5) La présence d'une anémie microcytaire doit conduire à un bilan martial, documentant une **carence martiale**, qui est la première cause hématologique de thrombocytose.

Toute **situation infectieuse** (virale, bactérienne, parasitaire, fongique) et toute situation chirurgicale peuvent être suivies d'une thrombocytose. Une thrombocytose réactionnelle est classique après splénectomie. Toute situation d'hyperactivité médullaire (hémorragie aiguë, sortie d'aplasie, etc.) peut être associée à une thrombocytose « d'entraînement », de même que toute **situation inflammatoire** non infectieuse (connectivites, maladies inflammatoires du tube digestif, anémie hémolytique, maladie de Kawasaki, etc.). Certains cancers pédiatriques ou encore certains médicaments (en particulier, les corticoïdes) peuvent entraîner une élévation du taux de plaquettes. Ainsi, les thrombocytoses secondaires sont fréquentes, mais peuvent donc révéler des pathologies diverses, parfois graves. L'interrogatoire et l'examen clinique doivent être rigoureux. Les explorations biologiques de 1re intention en cas de thrombocytose de découverte fortuite comprendront un bilan martial, un dosage de la *C-reactive protein* (CRP) et la vitesse de sédimentation.

(6) La surveillance est clinique et biologique (hémogramme). Un suivi précoce est recommandé lorsque les plaquettes sont ≥ 1 000 G/L, même si l'étiologie est identifiée.

(7) En cas de persistance d'une thrombocytose lors du suivi, une échographie abdominale recherchera une hypoplasie splénique ou une asplénie, contexte rare qui peut induire une thrombocytose. Un hémogramme est réalisé chez les parents pour rechercher une thrombocytose primitive congénitale.

Orientation vers une thrombocytose primitive

(8) Les thrombocytoses primitives sont de deux types, soit congénitale (mutation constitutionnelle du gène *thyroperoxydase* (*TPO*) ou du gène *MPL* qui code pour son récepteur), soit acquise (mutation somatique *MPL W515L* ou *JAK2 V617F* ou de l'exon 9 du gène *calréticuline* [*CALR*]). Elles concernent plutôt les enfants de la deuxième décennie (≥ 10 ans) et sont plus souvent associées à des thrombocytoses extrêmes, qui persistent sur les hémogrammes ultérieurs. Il n'existe pas de contexte évoquant une cause réactionnelle et elles peuvent être révélées par une complication (hémorragique ou thrombotique).

(9) Il existe au moins un **service spécialisé** d'hématologie pédiatrique dans chaque centre hospitalier universitaire. La plupart des services organisent une astreinte téléphonique qui peut être sollicitée pour les avis urgents, en particulier dans les situations de thrombocytoses extrêmes et/ou en cas de suspicion de thrombocytose primitive.

(10) Le bilan étiologique sera réalisé en milieu spécialisé.

(11) La **thrombocytémie essentielle** est un syndrome myéloprolifératif rare en pédiatrie, défini par la présence des 4 critères de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) 2016 : augmentation persistante des plaquettes > 450 G/L ; biopsie médullaire avec prolifération surtout de la lignée mégacaryocytaire ; absence des critères OMS pour les maladies suivantes : maladie de Vaquez, leucémie myéloïde chronique (LMC, diagnostic exclu par la négativité de la recherche du transcrit BCR-ABL1), myélofibrose primitive, myélodysplasie ou autre néoplasie myéloïde ; présence d'une mutation *JAK2*, *MPL* ou *CARL*. En l'absence de mutation, une cause réactionnelle de thrombocytose doit être éliminée.

(12) Il existe d'autres causes acquises rares de thrombocytoses primitives, qui entrent soit dans le champ des autres syndromes myéloprolifératifs (dont la leucémie myéloïde chronique), soit dans celui des syndromes myélodysplasiques.

(13) La mise en route d'un traitement spécifique (médicament cyto-réducteur visant à diminuer le taux de plaquettes) et/ou d'un traitement préventif de type antiagrégant plaquettaire prend en compte l'âge du patient, le taux de plaquettes, les mutations éventuellement identifiées et les complications révélant parfois le diagnostic. En aucun cas, l'une ou l'autre de ces deux thérapeutiques ne doit être mise en route sans avis spécialisé. Les antiagrégants plaquettaires peuvent majorer le risque hémorragique dans les situations de thrombocytoses primitives extrêmes.

Conclusion

- La thrombocytose est une situation fréquente en pédiatrie. Elle est le plus souvent non symptomatique et secondaire à un

Mots-clés Thrombocytoses ; Pédiatrie

Keywords Thrombocytosis; Pediatrics

Bibliographie

Sutor AH. Thrombocytosis in childhood. Semin Thromb Hemost 1995;21(3):330-9.

Dame C, Sutor AH. Primary and secondary thrombocytosis in childhood; Br J Haematol 2005;129(2):165-77.

Harrison CN, Bareford D, Butt N, Campbell P, Conneally E, Drummond M, et al.; British Committee for Standards in Haematology. Guideline for investigation and management of adults and children presenting with a thrombocytosis. Br J Haematol 2010;149(3):352-75.

contexte clinique inflammatoire, qui a conduit à la réalisation d'un hémogramme.

- Lorsqu'elle est extrême (> 1 000 G/L), sans contexte étiologique identifié, ou qu'il existe une splénomégalie, une complication thrombotique ou hémorragique, une forme primitive est à craindre. Un avis spécialisé est nécessaire.
- La prescription des antiagrégants plaquettaires chez l'enfant n'est pas recommandée, hormis certaines situations rares qui doivent faire l'objet d'une validation par un avis spécialisé.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

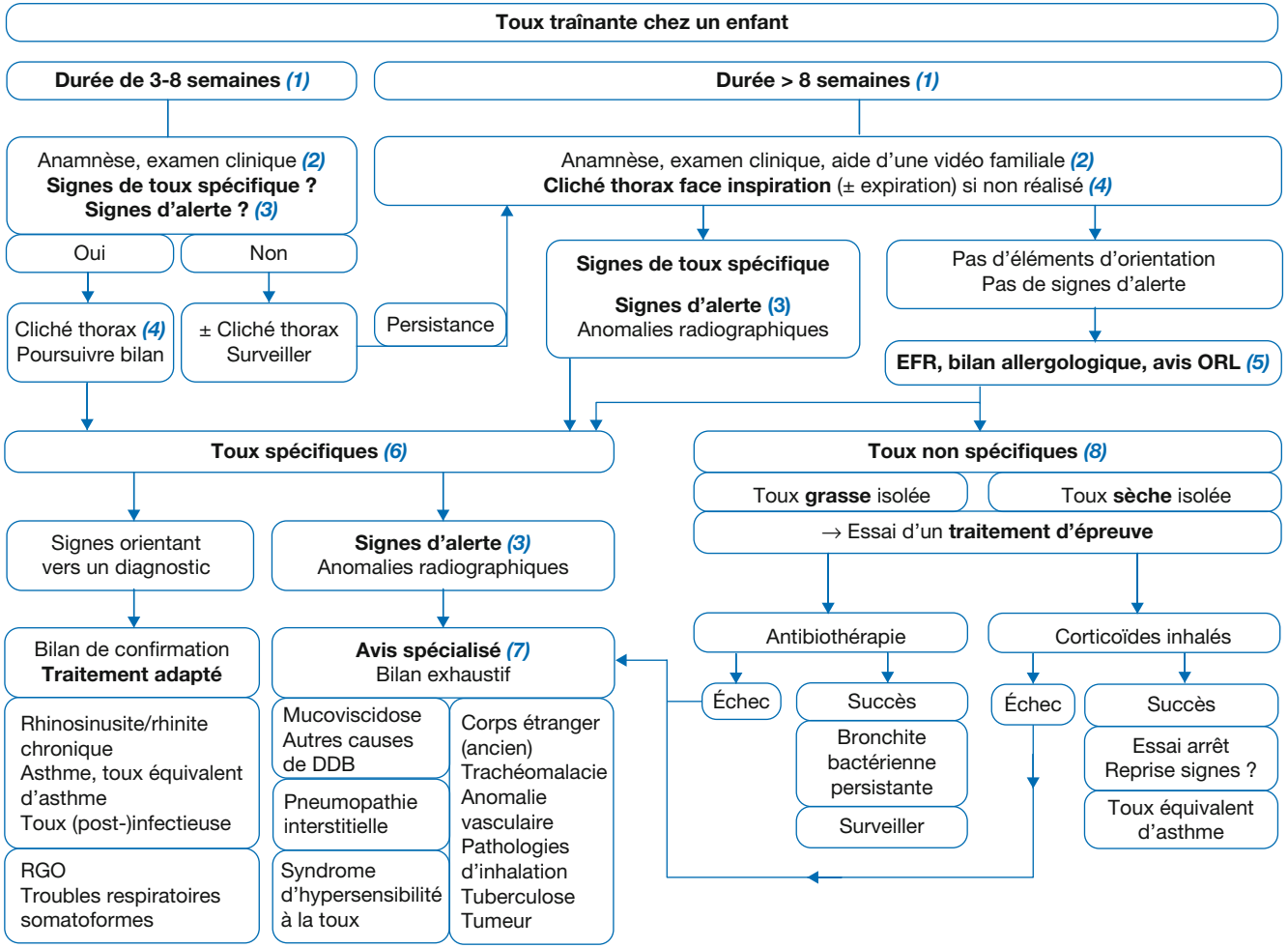
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Toux chronique de l'enfant

Chronic cough in children

G. Benoist[1*], G. Thouvenin[2]

[1]Service de pédiatrie générale, HDJ Asthme et Allergies, CHU Ambroise-Paré, AP-HP, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92100 Boulogne-Billancourt, France
[2]Service de pneumopédiatrie, CHU Armand-Trousseau, AP-HP, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France



*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : gregoire.benoist@aphp.fr (G. Benoist).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), GPG (Groupe de Pédiatrie Générale), SP2A (Société de Pneumologie et d'Allergologie Pédiatrique).

Introduction

La toux « traînante » est un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Ce « Pas à pas » présente l'approche diagnostique que doit avoir le clinicien chez un enfant (nouveau-né et nourrisson exclus), reposant avant tout sur l'anamnèse et le cliché thoracique de face. Les enjeux sont d'argumenter avec rigueur les diagnostics les plus fréquents, et de ne pas méconnaître des causes plus rares grâce à l'identification de signes d'alerte et un suivi adapté.

Démarche diagnostique face à une toux chronique

***(1)* Quand parler de toux chronique ?**

Il n'existe pas de consensus pédiatrique français sur la définition et la prise en charge d'une toux chronique. Dans la littérature, la durée de symptomatologie permettant de définir la toux chronique chez l'enfant est de plus de 4 semaines pour l'American College of Chest Physicians, et plus de 8 semaines pour la Bristish Thoracic Society. La variabilité de ces définitions est avant tout reliée au temps « attendu » de résolution d'une toux post-infectieuse. Les recommandations anglaises proposent ainsi une forme clinique intermédiaire entre la toux aiguë (< 3 semaines) et la toux chronique, appelée toux aiguë prolongée, dont la durée est comprise entre 3 et 8 semaines.

Chez le jeune enfant, des infections des voies aériennes récidivantes et rapprochées peuvent donner l'impression de signes continus. Il est fréquent également d'observer une toux prolongée durant quelques semaines après une infection banale des voies aériennes supérieures ou inférieures.

***(2)* Première étape diagnostique : anamnèse et examen clinique rigoureux**

Les principales données anamnestiques d'orientation sont : l'âge de l'enfant, le caractère de la toux (sèche, grasse), les horaires (matin, endormissement, nuit) et ses modalités évolutives (continue, récurrente avec intervalles libres), les facteurs déclenchants retrouvés (infection inaugurale, lieu/saison spécifique ou caractère per-annuel, décubitus), l'association à un wheezing ou des symptômes oto-rhino-laryngologiques (ORL). Le retentissement de la toux pour l'enfant et son entourage doit être évalué. Il faut demander la réponse clinique à d'éventuels traitements (salbutamol, antibiothérapie). L'environnement de l'enfant doit être apprécié : mode de garde, tabagisme parental, présence d'un animal, conditions de logement, contage intrafamilial. Les conditions de naissance (terme, détresse respiratoire néonatale) doivent être précisées, de même que l'existence d'une atopie et de maladies pulmonaires sur le plan familial.

L'évaluation clinique est centrée sur l'identification de bruits respiratoires (stridor, wheezing), l'auscultation (sibilants, souffle), l'analyse du thorax (déformation) et l'examen de la sphère ORL (obstruction nasale, hypertrophie amygdalienne), la peau (eczéma), sans oublier la croissance et l'état nutritionnel, ainsi que la recherche de signes généraux.

Souvent, l'enfant ne tousse pas au moment de la consultation et l'examen clinique est normal. Une vidéo enregistrée sur le smartphone d'un parent peut parfois aider à identifier le timbre de la toux et d'éventuels signes d'accompagnement.

***(3)* À rechercher à chaque consultation : signes d'alerte**

Ces signes d'alerte sont : un antécédent de syndrome de pénétration, l'existence de fausses routes ou de dyspnée à l'alimentation, des malaises avec cyanose, une dyspnée aux deux temps, un wheezing ou un stridor permanent, un encombrement bronchique permanent, une limitation des activités ou un retentissement sur le sommeil, un retard de croissance, des infections répétées et/ou sévères, un souffle cardiaque, une déformation thoracique, un hippocratisme digital.

***(4)* Deuxième étape diagnostique : cliché thoracique de face**

En cas de toux persistante au décours d'un épisode infectieux, une réévaluation de l'état clinique ainsi que l'expérience du clinicien permettent le plus souvent d'éviter des explorations inutiles. Néanmoins, une toux aiguë prolongée (> 3 semaines) qui ne s'améliore pas et devient plus sévère peut requérir des investigations plus précoces. En cas de toux > 8 semaines, le cliché thoracique de face (profil non utile) en inspiration (et expiration en cas d'asymétrie auscultatoire ou doute sur un antécédent de syndrome de pénétration) est systématique, même en l'absence de signes d'alerte.

En cas d'orientation clinique évidente pour une cause spécifique de toux, un bilan ciblé permettra de confirmer le diagnostic et débuter la prise en charge adéquate (voir ***(6)***).

En cas de signes d'alerte clinique et/ou d'anomalies radiographiques, un avis spécialisé doit être demandé afin de prévoir un bilan paraclinique plus exhaustif (voir ***(7)***).

***(5)* Absence d'orientation clinique, de signes d'alerte et d'anomalie radiographique**

En cas de durée de toux > 8 semaines avec des premières évaluations rassurantes, on peut proposer un bilan de débrouillage : courbe débit-volume avec test de réversibilité, enquête allergologique et avis ORL.

En effet, parmi les causes souvent rapportées dans la littérature internationale, on retrouve l'asthme (ou toux équivalente d'asthme), la rhinosinusite et la rhinite chronique (allergique ou non).

***(6)* Orientation diagnostique vers une toux spécifique**

L'anamnèse, l'examen clinique ou le bilan de débrouillage précédent ont permis d'argumenter une cause spécifique de toux. Celle-ci doit être confirmée par le bilan dédié, et traitée.

L'asthme est un diagnostic fréquent mais à argumenter avec rigueur. La sémiologie respiratoire peut être typique : présence de sifflements, récurrence des signes, facteurs déclenchants identifiés (infections virales, effort, allergène, stress, etc.), survenue nocturne ou au petit matin, réponse aux bêta-2-mimétiques. Rarement, la toux est le seul symptôme (*cough variant asthma*). Le *Global Initiative for Asthma* (GINA) rappelle qu'il est alors essentiel de tenter de documenter la variabilité de la fonction respiratoire par un test de provocation d'hyperréactivité bronchique en cas de toux sèche isolée.

Le syndrome de rhinorrhée postérieure est relié aux diagnostics de rhinosinusite et rhinite chronique (allergique ou non). Une sinusite chronique entraîne un écoulement nasal mucopurulent avec jetage postérieur. La rhinoscopie peut retrouver du pus au niveau des fosses nasales et des méats sinusiens. La radiographie des sinus n'est pas recommandée ; le scanner n'est indiqué qu'après avis spécialisé, et des images d'épaississement muqueux peuvent être retrouvées sans signification pathologique. Il est cependant réalisé lorsqu'on suspecte une dilatation des bronches et il faut donc bien analyser le cliché thoracique. Une rhinite allergique occasionne une rhinorrhée claire, un prurit endonasal, des éternuements, avec un caractère saisonnier ou non. La muqueuse nasale est œdémateuse. Une enquête anamnestique complétée de prick-tests est utile.

Les toux (post-)infectieuses (hors pneumonies) sont souvent de diagnostic difficile dans le délai de toux chronique. Par exemple, la coqueluche ne peut être confirmée après 3 semaines d'évolution de la toux car la *Polymerase Chain Reaction* (PCR) nasopharyngée est alors mise en défaut ; il faut penser toutefois à la réaliser chez d'éventuels cas secondaires.

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) a trop souvent été incriminé comme cause de toux chronique, à l'instar d'un grand nombre de manifestations extradigestives. Il faut réinsister sur la nécessité de faire la preuve par pH-métrie de la réalité d'un RGO acide ; son existence ne prouvant pas le lien de cause à effet, mais rendant plus « licite » la prescription d'un test thérapeutique par inhibiteur de la pompe à protons, avec essai d'arrêt pour apprécier une éventuelle rechute des signes.

***(7)* En cas de signes d'alerte : avis pneumopédiatrique et bilan exhaustif**

Des signes d'alerte (voir ***(3)***) doivent faire rechercher des causes de toux spécifiques plus rares : un corps étranger inhalé, la mucoviscidose et les autres causes de dilatations des bronches (DDB), les malformations et tumeurs endothoraciques, les pneumopathies interstitielles diffuses.

Le scanner thoracique avec injection (pour analyse du médiastin) précise les images parfois identifiées sur le cliché thoracique

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

(adénopathies, bronchectasies, tumeur, malformation vasculaire), ou cherche à en mettre en évidence lorsque ce cliché est normal, en cas notamment de toux productive résistante à une antibiothérapie probabiliste ou d'anomalies auscultatoires persistantes. L'endoscopie bronchique peut alors s'avérer informative : visualisation d'un corps étranger ou d'une anomalie endobronchique (tumeur, fistule), dynamique des voies aériennes (dyskinésie), appréciation de l'état de la muqueuse (inflammation, hypersécrétion), réalisation de prélèvements microbiologiques, cytologiques et plus spécialisés. D'autres examens peuvent aussi être utiles : test de la sueur, bilan immunitaire.

(8) **En cas de toux grasse ou sèche isolée sans orientation après bilan de débrouillage**

En cas de toux isolée évoluant depuis plus de 8 semaines et sans orientation diagnostique, un test thérapeutique peut être proposé, avec réévaluation systématique à son arrêt.

En cas de toux grasse : une antibiothérapie pour une durée de 2 semaines (pouvant parfois être prolongée à 4 semaines après avis spécialisé) est prescrite, par exemple amoxicilline et acide clavulanique. Cette attitude est proposée par les Anglo-Saxons, dans l'hypothèse d'une *bronchite bactérienne persistante* (*protracted bacterial bronchitis*). Cette entité est évoquée chez des enfants habituellement âgés de moins de 6 ans, ayant une toux > 4 semaines, productive, continue (à différencier d'épisodes récidivants) et isolée (absence de rhinite, aucun signe d'alerte clinique ou radiographique). Le cliché thoracique peut retrouver un épaississement péribronchique. Les examens cytobactériologiques des crachats (ECBC) sont souvent peu contributifs. Après antibiothérapie probabiliste, une résolution durable de la toux est en faveur du diagnostic, mais peut aussi être due à une évolution spontanément favorable. En cas de persistance de la toux, d'apparition de signes d'alerte ou de rechute(s), un avis spécialisé est indispensable afin de ne pas méconnaître une autre cause (voir ***(7)***).

En cas de toux sèche : un corticoïde inhalé est prescrit. Une réévaluation à 6 semaines est programmée. En cas d'échec après analyse de l'observance et des techniques d'inhalation, le bilan est poursuivi (voir ***(7)***). En cas de bonne réponse apparente, la reprise de la toux après 3 mois de traitement renforce le diagnostic de *toux équivalent d'asthme*. En l'absence de rechute, le diagnostic de toux post-infectieuse peut expliquer la toux sèche prolongée observée.

Conclusion

- L'anamnèse et le cliché thoracique occupent une place centrale dans la démarche diagnostique.
- Des signes d'alerte justifient le recours indispensable au pneumologue et à un bilan spécialisé.
- Un test thérapeutique peut être fait en cas de toux grasse ou sèche isolée mais impose une évaluation rigoureuse de son effet.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Toux chronique ; Asthme ; Rhinite ; Bronchite bactérienne persistante

Keywords Chronic cough; Asthma; Rhinitis; Protracted bacterial bronchitis

Bibliographie

Benoist G. Toux chronique de l'enfant : que retenir ? La Lettre du Pneumologue 2017;2:115-8.

Shields MD, Bush A, Everard ML, McKenzie S, Primhak R, British Thoracic Society Cough Guideline Group. BTS guidelines: Recommendations for the assessment and management of cough in children. Thorax. 2008;63:iii1-15.

GINA (Global INitiative for Asthma). [Internet]. 2018. Disponible sur : https://ginasthma.org/gina-reports/

Giovannini-Chami L. Bronchites bactériennes persistantes. Perfectionnement en pédiatrie 2018;1:192-6.

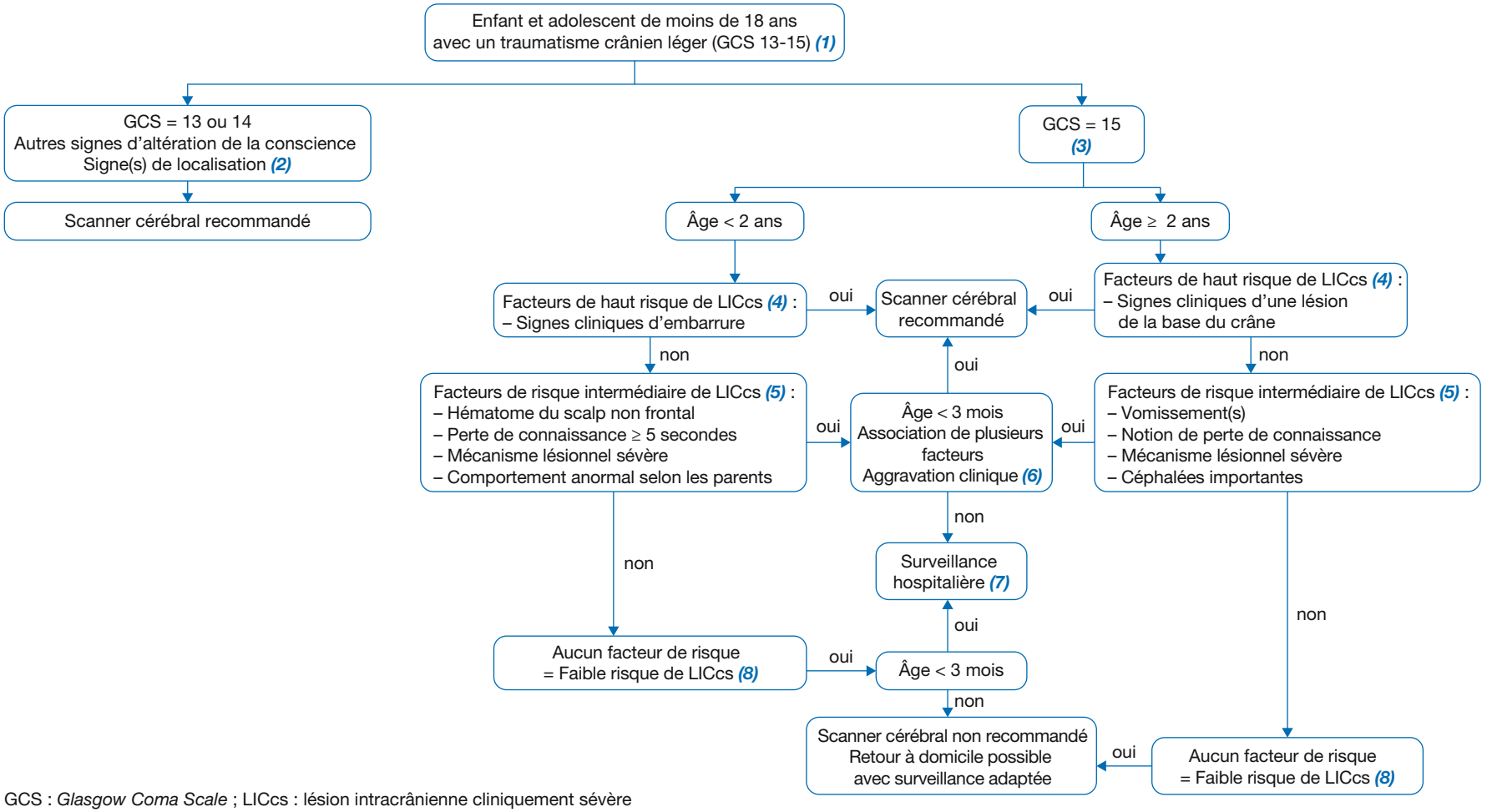
Benoist G, Bidat E. Toux traînantes chez l'enfant et l'adolescent. Arch Ped 2015;22:447-51.

Traumatisme crânien léger de l'enfant

Minor head trauma in children

F. Lorton[1,2*], B. Vrignaud[2], C. Gras-Le Guen[1,2]

[1]Centre d'investigation clinique INSERM 1413, Hôpital Femme-Enfant-Adolescent, CHU de Nantes, Nantes, France
[2]Services d'urgences pédiatriques et de pédiatrie générale, Hôpital Femme-Enfant-Adolescent, CHU de Nantes, Nantes, France



GCS : *Glasgow Coma Scale* ; LICcs : lésion intracrânienne cliniquement sévère

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : fleur.lorton@chu-nantes.fr (F. Lorton).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), GFRUP (Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatriques).

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

Le traumatisme crânien léger (TCL) de l'enfant est un motif fréquent de recours aux services d'urgence. Il est défini par un score de Glasgow (GCS) ≥ 13 et représente plus de 95 % des traumatismes crâniens (TC). Parmi les enfants présentant un TCL, moins de 10 % ont une lésion intracrânienne (LIC) et moins de 1 % ont besoin d'une intervention neurochirurgicale. La problématique est donc d'identifier parmi ces enfants peu symptomatiques ceux à risque de LIC qui nécessiteront un scanner cérébral rapide afin de ne pas exposer inutilement des enfants à des radiations ionisantes potentiellement iatrogènes. L'utilisation d'une règle de décision clinique (RDC) peut guider le praticien dans sa prise de décision face à ces contraintes opposées. Les recommandations françaises émises en 2012 par la Société française de médecine d'urgence et reprises par le Groupe francophone de réanimation et urgences pédiatriques ainsi que les récentes recommandations américaines du Centers for Disease Control and Prevention (CDC) s'appuient sur la RDC publiée par le Pediatric Emergency Care Applied Research Network (PECARN) pour la prise en charge du TCL de l'enfant. Cette RDC permet de classer l'enfant, à partir d'éléments de l'interrogatoire et de l'examen clinique, en trois niveaux de risque de LIC cliniquement sévère (LICcs) : haut, intermédiaire ou faible ; et ainsi d'orienter sa prise en charge : scanner cérébral, surveillance hospitalière ou retour à domicile. Les bonnes performances diagnostiques de cette RDC ont été confirmées depuis par plusieurs études de validation externe, notamment en France, avec une sensibilité allant de 99 à 100 %. L'arbre décisionnel proposé ici est adapté de la RDC du PECARN et des recommandations émises par la Société française de médecine d'urgence.

Conduite à tenir en cas de TCL chez le sujet d'âge < 18 ans

(1) **Un TCL de l'enfant** est défini par un GCS compris entre 13 et 15. La RDC n'est pas applicable aux enfants avec des troubles de la coagulation, des troubles neurologiques antérieurs au TC, une dérivation ventriculaire, un antécédent de tumeur cérébrale, un TC pénétrant ou en cas de suspicion de TC infligé.

(2) **Le scanner cérébral** est systématiquement recommandé pour tout enfant qui a un GCS à 13 ou 14, des signes d'altération de la conscience tels qu'une agitation, une somnolence, une répétition de questions, une lenteur des réponses verbales ou des signes de localisation à l'examen neurologique. Dans ce cas, il doit être demandé immédiatement et réalisé dans l'heure suivant sa demande. La radiographie de crâne et l'échographie transfontanellaire n'ont pas leur place dans le diagnostic de LIC post-traumatiques.

(3) Pour les enfants avec un GCS à 15, la prise en charge est déterminée en fonction de l'âge inférieur ou supérieur à 2 ans, et de la présence de facteurs de risque de LICcs. Les LICcs sont définies par la survenue du décès, la réalisation d'une intervention neurochirurgicale, une intubation > 24 heures secondaire aux LIC ou une hospitalisation ≥ 2 nuits pour symptômes neurologiques persistants (altération de la conscience persistante, vomissements répétés, céphalées sévères ou crise convulsive) en association avec des LIC au scanner.

(4) **Les facteurs de haut risque de LICcs** sont pour l'enfant âgé de moins de 2 ans des signes cliniques d'embarrure, et pour l'enfant âgé de 2 ans et plus des signes cliniques de lésion de la base du crâne, c'est-à-dire la présence d'un hématome rétro-auriculaire ou périorbitaire, d'un hémotympan, d'une rhinorrhée ou otorrhée de liquide cérébro-spinal.

(5) **Les facteurs de risque intermédiaire de LICcs** diffèrent aussi selon l'âge. Chez l'enfant âgé de moins de 2 ans : présence d'un hématome du scalp non frontal, perte de connaissance d'au moins 5 secondes, mécanisme lésionnel sévère ou un comportement anormal selon les parents. Chez l'enfant de 2 ans et plus : présence de vomissement(s), notion d'une perte de connaissance, mécanisme lésionnel sévère ou des céphalées importantes.
Les mécanismes lésionnels sévères correspondent à : un accident de la voie publique automobile avec un passager éjecté du véhicule, ou décès d'un autre passager, ou tonneau, ou victime piéton ou cycliste non casqué ; une chute d'une hauteur supérieure à 0,9 m chez l'enfant de moins de 2 ans et à 1,5 m chez le plus de 2 ans ; un TC par objet à forte cinétique.

(6) Pour le groupe à risque intermédiaire de LICcs, la surveillance clinique de l'enfant est assurée au cours d'une hospitalisation. Le scanner est alors réalisé chez les enfants dont les facteurs de risque sont multiples ou dont les symptômes s'aggravent pendant la surveillance, ou chez le nourrisson de 0 à 3 mois inclus. Compte tenu de l'évaluation parfois délicate en pratique du mécanisme du traumatisme (absence de témoin, hauteur de la chute approximative) et de l'exactitude des évènements (perte de connaissance réelle et durée précise), le choix de réaliser ou non une imagerie peut également être guidé par l'expérience du praticien.

(7) En cas d'hospitalisation, il est préférable que l'enfant soit sous la responsabilité d'une équipe pédiatrique expérimentée, si possible dans une unité d'hospitalisation de courte durée (UHCD) ou une unité de surveillance continue (USC). La surveillance doit se faire par une évaluation clinique toutes les 30 minutes jusqu'à la normalisation du GCS à 15, et quand le GCS est à 15, toutes les 1 à 2 heures avec une appréciation des constantes hémodynamiques, la recherche d'une modification de l'état de

Mots-clés Traumatisme crânien léger ; Enfant ; Scanner cérébral ; Règle de décision clinique ; Lésions intracrâniennes

Keywords Minor head trauma; Children; Head computed tomography; Clinical decision rule; Traumatic brain injuries

Références

Jehlé E, Honnart D, Gras-Leguen C. Traumatisme crânien léger (score de Glasgow de 13 à 15) : triage, évaluation, examens complémentaires et prise en charge précoce chez le nouveau-né, l'enfant et l'adulte. Ann Fr Med Urgence 2012;2:199-214.

Lorton F, Levieux K, Vrignaud B, Hamel O, Jehlé E, Hamel A, et al. [New recommendations for the management of children after minor head trauma]. Arch Pediatr 2014;21:790-6.

Lumba-Brown A, Yeates KO, Sarmiento K, Breiding MJ, Haegerich TM, Gioia GA, et al. Centers for Disease Control and Prevention Guideline on the Diagnosis and Management of Mild Traumatic Brain Injury Among Children. JAMA Pediatr 2018;172:e182853.

Kuppermann N, Holmes JF, Dayan PS, Hoyle JD, Atabaki SM, Holubkov R, et al. Identification of children at very low risk of clinically-important brain injuries after head trauma: a prospective cohort study. Lancet 2009;374:1160-70.

Lorton F, Poullaouec C, Legallais E, Simon-Pimmel J, Chêne MA, Leroy H, et al. Validation of the PECARN clinical decision rule for children with minor head trauma: a French multicenter prospective study. Scand J Trauma Resusc Emerg Med 2016;24:98.

conscience, de l'apparition d'anomalies neurologiques, d'une aggravation des céphalées et de la survenue de vomissements. La durée de cette surveillance hospitalière doit être de quelques heures au minimum et est à adapter au cas par cas en fonction du mécanisme du TC, de l'évolution clinique de l'enfant, et de son âge. En 2010, Hamilton et al. montraient qu'un diagnostic de LIC posé au-delà de 6 heures après un TCL initialement sans signe de complication était un évènement rare. La présence de facteurs de risque connus de survenue de symptômes post-commotionnels prolongés, tels que l'âge (adolescent), le sexe féminin, des antécédents de migraine, la présence de céphalées initiales ou d'une perte de connaissance, le fait d'être hospitalisé, devrait être systématiquement prise en compte avant la sortie d'hospitalisation, en s'aidant éventuellement d'outils pour établir un score de risque.

(8) **Pour le groupe à faible risque de LICcs**, aucune imagerie cérébrale n'est recommandée. La surveillance hospitalière est tout de même recommandée pour les nourrissons âgés de moins de 3 mois. Pour les autres, le retour à domicile peut se faire sous condition d'une surveillance adaptée par un adulte et de la présence d'une structure de soins à proximité. Des consignes de surveillance doivent être expliquées oralement et remises dans un document écrit aux familles. Pour les enfants présentant des facteurs de risque de syndrome postcommotionnel, une information sur la possibilité de survenue de ces symptômes (céphalées, asthénie, vertiges, difficultés de concentration ou de mémoire, troubles du sommeil, irritabilité, ralentissement de la pensée) dans les jours voire les semaines qui suivent le TCL doit être donnée en conseillant aux familles de consulter un médecin si ces symptômes persistent au-delà de 1 mois.

Conclusion

La décision de réalisation d'un scanner cérébral ou d'une surveillance hospitalière après un TCL doit se baser sur l'anamnèse et l'examen clinique de l'enfant, en recherchant la présence de facteurs de risque de LICcs. La RDC du PECARN est un outil d'aide à la décision médicale utile et performant pour identifier les patients à faible risque de LICcs grâce à sa bonne sensibilité. Enfin, l'intégration de biomarqueurs tels que la protéine S100B dans la RDC du PECARN est une piste prometteuse pour améliorer encore ses performances diagnostiques tout en optimisant le recours au scanner cérébral.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt avec cet article.

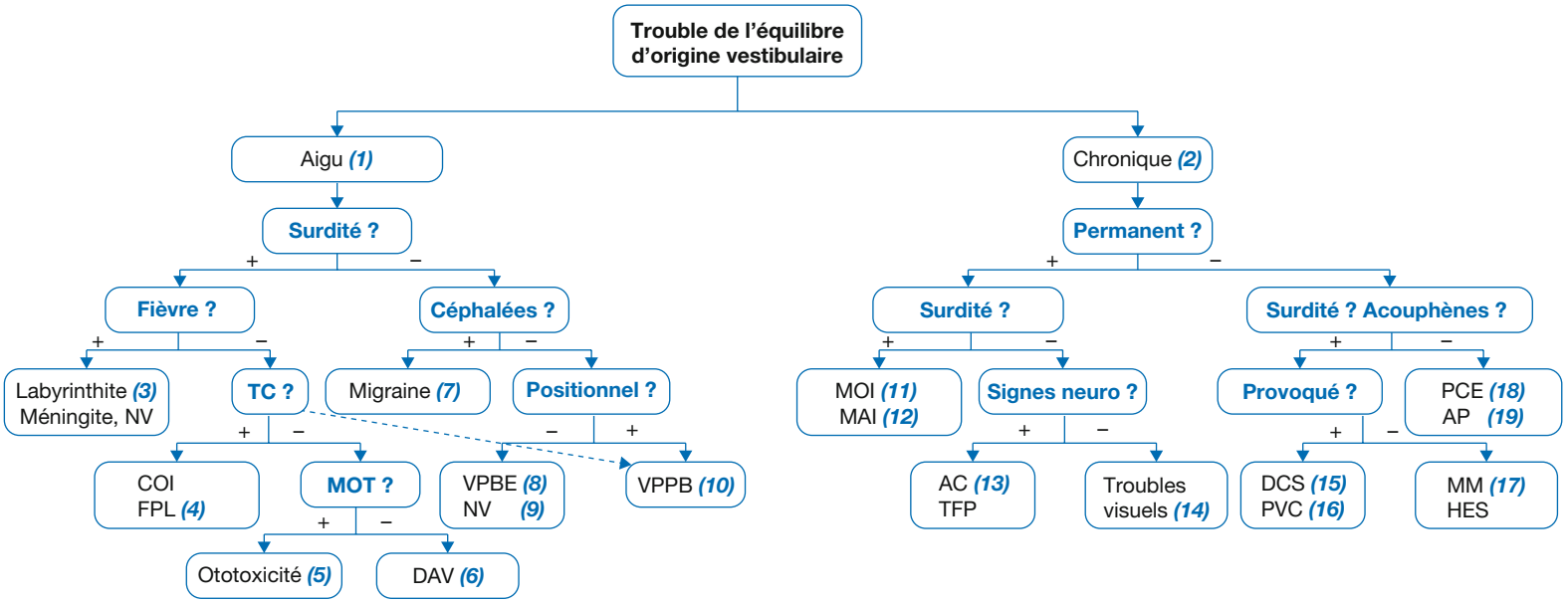
© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Trouble de l'équilibre d'origine vestibulaire de l'enfant

Vestibular impairment in children

P. Reynard[1,2], H. Thai-Van[1,2,3], E. Ionescu[1,2*]

[1]Service audiologie et explorations otoneurologiques, HCL, HFME, 59, boulevard Pinel, 69500 Bron, France
[2]Institut de l'audition, Centre de l'Institut Pasteur, INSERM 1120 (génétique et physiologie de l'audition), Paris, France
[3]Université Claude-Bernard Lyon 1, France



AC = ataxies cérébelleuses, AP = attaque de panique, COI = contusion oreille interne, DAV = dilatation aqueduc vestibulaire, DCS = déhiscence canaux semi-circulaires, FPL = fistule périlymphatique, HES = hydrops endolymphatique secondaire, MAI = maladie auto-immune, MM = maladie de Ménière, MOI = malformation oreille interne, MOT = médicaments ototoxiques, NV= névrite (neuronite) vestibulaire, PCE = perte de connaissance épileptique, PVC = paroxysmie vestibulaire par conflit neuro-vasculaire, TC = traumatisme crânien, TFP = tumeurs de la fosse postérieure, VPBE = vertige paroxystique bénin de l'enfance, VPPB = vertige paroxystique positionnel bénin.

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail : eugen.ionescu@chu-lyon.fr (E. Ionescu).

Article validé par : SFP (Société Française de Pédiatrie), SFNP (Société Française de Neurologie Pédiatrique), AFOP (Association Française d'ORL Pédiatrique).

Introduction

Les troubles de l'équilibre d'origine vestibulaire de l'enfant peuvent être aigus *(1)* ou chroniques *(2)*, permanents ou récurrents. Un déficit vestibulaire aigu génère chez les enfants atteints un intense syndrome vestibulaire perceptif, neurovégétatif et postural à l'origine de symptômes variés (vertiges rotatoires ou instabilité/tangage, flou visuel, vomissements, anorexie, douleurs abdominales, ataxie), très inquiétants pour l'entourage familial et médical du malade. Les déficits vestibulaires chroniques peuvent entraîner divers degrés de retard de développement moteur et postural de l'enfant. Leurs causes sont souvent bénignes mais ils peuvent aussi plus rarement révéler une pathologie tumorale cérébrale ou neurodégénérative.

Devant une instabilité, il est bien sûr indispensable de penser aux causes non vestibulaires, essentiellement neurologiques et ophtalmologiques : 10 % des instabilités du préadolescent et de l'adolescent proviennent d'un trouble visuel.

Raisonnement diagnostique devant un trouble de l'équilibre d'origine vestibulaire chez l'enfant

(1) Troubles aigus

Devant un trouble aigu de l'équilibre de l'enfant, l'anamnèse est capitale pour l'orientation diagnostique. Les signes cliniques essentiels à rechercher sont : *une surdité*, *des céphalées*, ou *une fièvre* ainsi que la notion d'un *traumatisme crânien récent*.

- **En cas de surdité associée aux vertiges :**
  - En **contexte fébrile**, avec otorrhée et/ou tympan anormal, le diagnostic de labyrinthite doit être évoqué en urgence *(3)*. Si l'enfant présente des signes neurologiques associés, les diagnostics de méningite et d'encéphalite devront impérativement être recherchés. À l'inverse, en cas de vertiges avec fièvre sans anomalie à l'otoscopie ni symptôme neurologique, le diagnostic le plus probable est celui de névrite vestibulaire (voir *(9)*).
  - En l'absence de fièvre, un *traumatisme crânien récent*, même mineur, associé à une surdité fluctuante secondaire doit évoquer une contusion de l'oreille interne (COI) ou une fistule périlymphatique (FPL) *(4)*, même si l'otoscopie et l'examen radiologique ne sont pas contributifs.
  - L'**ototoxicité** médicamenteuse doit être évoquée dans un contexte de pathologie ayant nécessité des thérapeutiques potentiellement ototoxiques comme les aminosides, le cisplatine et ses dérivés, certains diurétiques de l'anse et les anti-inflammatoires non stéroïdiens *(5)* : des atteintes cochléo-vestibulaires sont alors fréquentes. Quand ces traitements sont utilisés, une surveillance auditive et vestibulaire s'impose car les phénomènes ototoxiques peuvent être réversibles s'ils sont dépistés précocement, sous réserve qu'une adaptation thérapeutique soit possible avec une molécule moins toxique.
  - Enfin, la malformation de l'oreille interne (MOI) la plus fréquemment retrouvée chez les enfants présentant une surdité et des épisodes de vertiges est la dilatation de l'aqueduc vestibulaire (DAV) *(6)* : présente dans les syndromes de Pendred ou de CHARGE (*Coloboma, Heart defect, Atresia choanae, Retarded growth and development, Genital hypoplasia, Ear anomalies/deafness)*, classiquement.
- **En l'absence de surdité associée :**
  - La première cause de vertiges associés à des *céphalées* chez l'enfant, en présence d'antécédents intrafamiliaux et avec un examen clinique normal ou très peu perturbé, est la *migraine vestibulaire* *(7)*. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale semi-urgente sera indiquée en cas de forme atypique : céphalée qui se modifie et/ou s'aggrave, avec phénomènes végétatifs intenses, nausées, vomissements, ou encore avec symptômes neurologiques transitoires (troubles visuels, sensitifs, de langage ou de comportement) rendant difficile l'exclusion d'un syndrome d'hypertension intracrânienne.
  - La première cause de *vertiges isolés* entre 5 et 12 ans est le vertige paroxystique bénin de l'enfant (VPBE) *(8)*. La principale différence avec le vertige paroxystique positionnel bénin (VPPB) est qu'il ne survient pas aux changements de position. En dehors de pertes spectaculaires de l'équilibre pendant les crises, qui sont de courte durée, répétitives et parfois accompagnées de nausées, et d'un nystagmus percritique souvent remarqué par les parents, il n'y a pas d'autre signe clinique associé. L'origine de cette pathologie est mal connue, la plupart des auteurs la rapprochent d'un mécanisme migraineux. La majorité des sujets va guérir spontanément avant l'adolescence tandis que certains vont développer un tableau de migraine typique.
  - La névrite (ou neuronite) vestibulaire *(9)* doit être évoquée en cas d'épisode unique de grand vertige aigu rotatoire, associé à un contingent neurovégétatif riche (nausées, vomissements et douleurs abdominales). Le tableau digestif étant très bruyant, la névrite vestibulaire chez l'enfant en bas âge est fréquemment confondue avec une gastroentérite.
  - Beaucoup plus rare que chez l'adulte, le VPPB (communément « cristaux ») *(10)* de l'enfant apparaît quasi exclusivement en contexte *traumatique*, et au plus tard dans les 6 mois qui suivent. Ce vertige, d'une durée généralement inférieure à 30-40 secondes, est classiquement déclenché par les changements de position dans le plan du canal semi-circulaire concerné. Il peut être reproduit après une courte période de latence à l'aide de la manœuvre diagnostique de Dix-Hallpike (vidéo BMJ *Learning*, disponible en ligne). Elle consiste à allonger le patient en décubitus dorsal, la tête tournée du côté présumé atteint, pour reproduire la symptomatologie.

(2) Troubles chroniques

Comme pour les troubles aigus, une anamnèse attentive est essentielle pour la démarche diagnostique. Toute instabilité du jeune enfant ainsi que la présence de chutes à répétition doivent être intégrées attentivement au contexte clinique afin de différencier une atteinte « périphérique » d'une atteinte neurologique centrale. Un retard de développement de la marche au-delà de 18 mois, ou l'apparition d'un trouble persistant de l'équilibre en dehors d'une atteinte auditive ou visuelle évidente, doit faire demander un avis neuropédiatrique.

- **En cas de troubles de l'équilibre permanents :**
  - Les enfants présentant une surdité neurosensorielle significative due à une MOI *(11)* ont souvent une atteinte vestibulaire associée (60 % des surdités profondes), responsable des troubles chroniques de l'équilibre plus ou moins intenses.
  - Certaines maladies auto-immunes (MAI) peuvent être à l'origine de divers déficits audiovestibulaires *(12)* comme cela est vu dans le syndrome de Cogan.
  - Devant un trouble de l'équilibre progressif ou périodique *associé à des signes cérébelleux et/ou à un nystagmus de type central*, une atteinte centrale dégénérative ou tumorale *(13)* est à éliminer par un examen neurologique et une imagerie cérébrale.
  - La cause « non vestibulaire » la plus fréquente de troubles de l'équilibre rencontrée en pratique chez l'enfant est l'existence d'un *trouble visuel* : une amétropie non corrigée ou non décelée, ou un trouble de la vergence *(14)*. Dans ce cadre, il est important de demander systématiquement un examen ophtalmologique avec bilan de réfraction sous-cycloplégique et bilan orthoptique.
- **En cas de troubles de l'équilibre intermittents :**
  - Les phénomènes vestibulaires *paroxystiques/épisodiques déclenchés* par des bruits intempestifs (phénomène de Tullio) ou par des manœuvres qui augmentent la pression intracrânienne (comme la manœuvre de Valsalva utilisée pour forcer l'ouverture de la trompe d'Eustache), associés à une surdité, évoquent la présence d'une déhiscence des canaux semi-circulaires *(15)*. Certains vertiges très brefs sont dus à une compression locale exercée par un vaisseau

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

sanguin dans l'angle ponto-cérébelleux sur le nerf cochléo-vestibulaire ***(16)*** : ce type de vertige peut être reproduit lors de l'évaluation clinique par la manœuvre d'hyperventilation.

▪ Considéré comme exceptionnel dans les publications les plus anciennes, il existe de plus en plus de données cliniques concernant l'hydrops endolymphatique ***(17)*** primaire (maladie de Ménière) ou secondaire (HES ou hydrops endolymphatique retardé, après implantation cochléaire ou en cas de surdité profonde ancienne) de l'enfant. Ainsi, devant l'apparition de vertiges sans céphalées chez un enfant sourd profond (avec ou sans implant cochléaire), cette étiologie devrait être évoquée.

▪ Dans tous les cas de vertiges de l'enfant à *prédominance nocturne* avec examen vestibulaire normal, le diagnostic différentiel doit inclure certaines formes d'épilepsie ***(18)***. La crise de vertiges en contexte d'anxiété (vertige psychogène) ***(19)*** est un diagnostic d'exclusion car il n'existe aucune modification objective à l'examen physique, auditif, vestibulaire ou sur l'électroencéphalogramme (EEG).

Conclusion

- Les troubles vestibulaires de l'enfant, aigus ou chroniques, peuvent témoigner de pathologies variées : l'interrogatoire et l'examen clinique doivent donc être complets.
- Ils sont très souvent associés à une surdité, imposant la réalisation d'un examen auditif pour compléter l'enquête diagnostique.
- Une IRM encéphalique comportant des coupes sur les oreilles internes et les angles ponto-cérébelleux doit être réalisée en cas de troubles de l'équilibre persistants ou évolutifs, en particulier quand l'examen ophtalmologique et vestibulaire n'a pas apporté d'élément étiologique.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts avec cet article.

Mots-clés Vertiges ; Instabilité ; Enfants

Keywords Balance impairment; Children

Bibliographie

Wiener-Vacher SR. Vestibular disorders in children. Int J of Audiol 2008;47(9):578-83.

Ravid S, Bienkowski R, Eviatar L. A simplified diagnostic approach to dizziness in children. Pediatr Neurol 2003;29(4):317-20.

Gioacchini FM, Alicandri-Ciufelli M, Kaleci S, Magliulo G, Re M. Prevalence and diagnosis of vestibular disorders in children: a review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2014;78(5):718-24.

Cushing SL, Gordon KA, Rutka JA, James AL, Papsin BC. Vestibular end-organ dysfunction in children with sensorineural hearing loss and cochlear implants: an expanded cohort and etiologic assessment. Otol Neurotol 2013;34(3):422-8.

Bucci MP, Kapoula Z, Yang Q, Brémond-Gignac D, Wiener-Vacher S. Speed-accuracy of saccades, vergence and combined movements in children with vertigo. Exp Brain Res 2004;157(3):286-95.

www.pap-pediatrie.com

Retrouvez l'intégralité des «Pas à Pas» depuis 2007

Opération réalisée avec la Société Française de Pédiatrie

et le soutien institutionnel de LABORATOIRE Gallia Pampers SANOFI PASTEUR

ELSEVIER

LABORATOIRE Gallia

Pampers®

SANOFI PASTEUR