



Pas

à

Pas

en

Pédiatrie

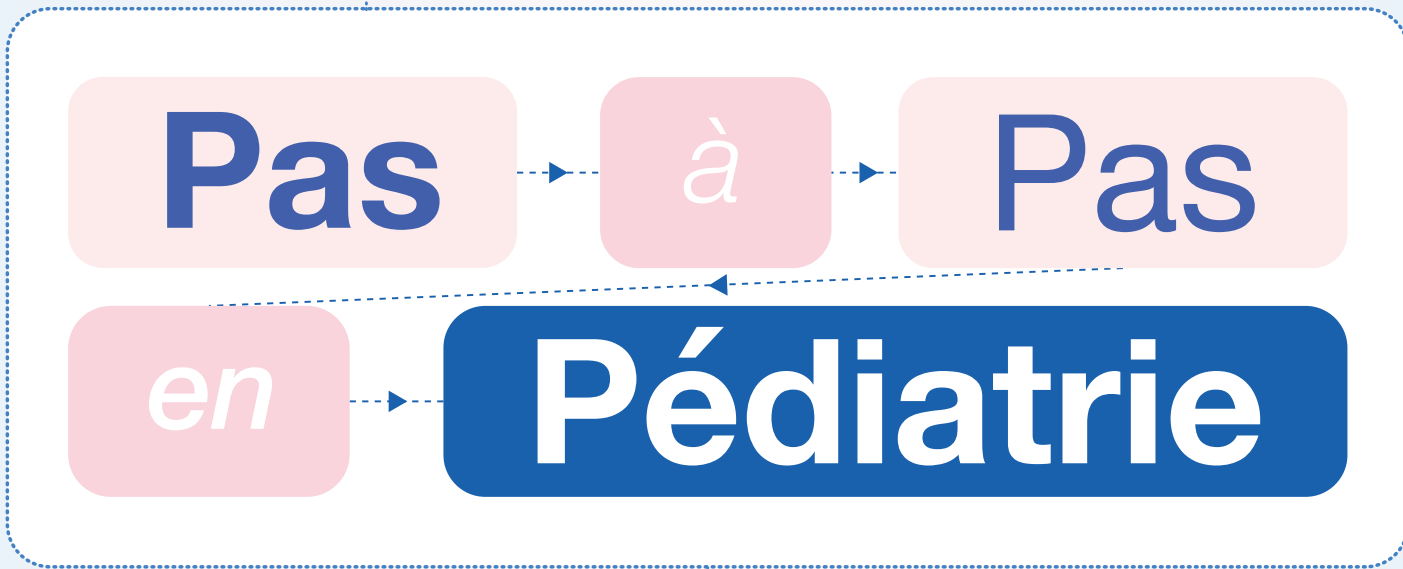
« ÉDITION 2026 »

Congrès des
Sociétés de Pédiatrie
Paris, 10 – 12 juin 2026

*Numéro coordonné par
Benjamin Azémar
et Grégoire Benoist*

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






« **ÉDITION 2026** »
Congrès des Sociétés de Pédiatrie
Paris, 10 – 12 juin 2026

Avec le Soutien institutionnel de





Pas → **à** → **Pas**
en → **Pédiatrie**

Bureau de la Société Française de Pédiatrie

Pre. Agnès Linglart, Présidente
Pr. Patrick Tounian, Vice-Président
Pr. Éric Jeziorski, Vice-Président
Pr. Romain Basmaci, Secrétaire Général
Pre. Nadia Bahi-Buisson, Présidente du Comité Scientifique

Coordination des « Pas à Pas en Pédiatrie »

Dr. Benjamin Azémar (benjamin.azemar@chu-reunion.fr)
Dr. Grégoire Benoist (gregoire.benoist@aphp.fr)

Sociétés Savantes contributrices du numéro

AFOP

Association Française d'ORL Pédiatrique

AFPA

Association Française de Pédiatrie Ambulatoire

GFHGNP

Groupe Francophone d'Hépatogastroentérologie et Nutrition Pédiatriques

GFRUP

Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques

GPGse

Groupe de Pédiatrie Générale sociale et environnementale

GPIP

Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique

Groupe SFP-OSCAR

Filière des Maladies Rares de l'Os, du Calcium et du Cartilage

SFDP

Société Française de Dermatologie Pédiatrique

SFEDP

Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique

SFEIM

Société Française pour l'Étude des Erreurs Innées du Métabolisme

SOFREMIP

Société Francophone pour la Rhumatologie et les Maladies Inflammatoires en Pédiatrie

SFN

Société Française de Néonatalogie

SFNP

Société Française de Neurologie Pédiatrique

SFUPA

Société Francophone d'Urologie Pédiatrique et de l'Adolescent

SNP

Société de Néphrologie Pédiatrique

SP2A

Société de Pneumo-Allergologie Pédiatrique

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.

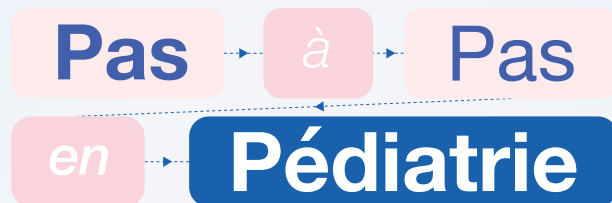
Document réalisé par Harpocrate Paris, 39 Avenue Galilée, 94100 Saint-Maur-des-Fossés - Imprimé en France par Arcoiris, 46 Rue de la République, 93100 Montreuil.

Cette publication et son contenu sont protégés par le copyright de la SFP, 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'enseignements 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).



« ÉDITION 2026 »

Congrès des Sociétés de Pédiatrie
Paris, 10 – 12 juin 2026

Coordonné par Dr. Benjamin Azémar et Dr. Grégoire Benoist

PRÉFACE

Cher.e.s Collègues,

Nous sommes heureuses de partager avec vous la publication de cette nouvelle édition des Pas à Pas en Pédiatrie. Dans ce numéro, figurent les Pas à Pas présentés lors du Congrès des Sociétés de Pédiatrie en juin 2026.

Ces Pas à Pas sont le fruit d'un travail rigoureux et approfondi, régulièrement mis à jour, et surtout, validé par les Sociétés Savantes.

Le médecin de première ligne, quel que soit son mode d'exercice, libéral ou hospitalier, trouvera des conduites à tenir faciles à utiliser en pratique quotidienne, accompagnées d'un texte essentiel pour comprendre le déroulement de la démarche proposée.

Pour ce numéro des Pas à Pas en Pédiatrie 2026, nous tenons à remercier très chaleureusement tous les auteurs et les relecteurs, les Sociétés Savantes, pour leur travail qui contribue à faciliter notre pratique.

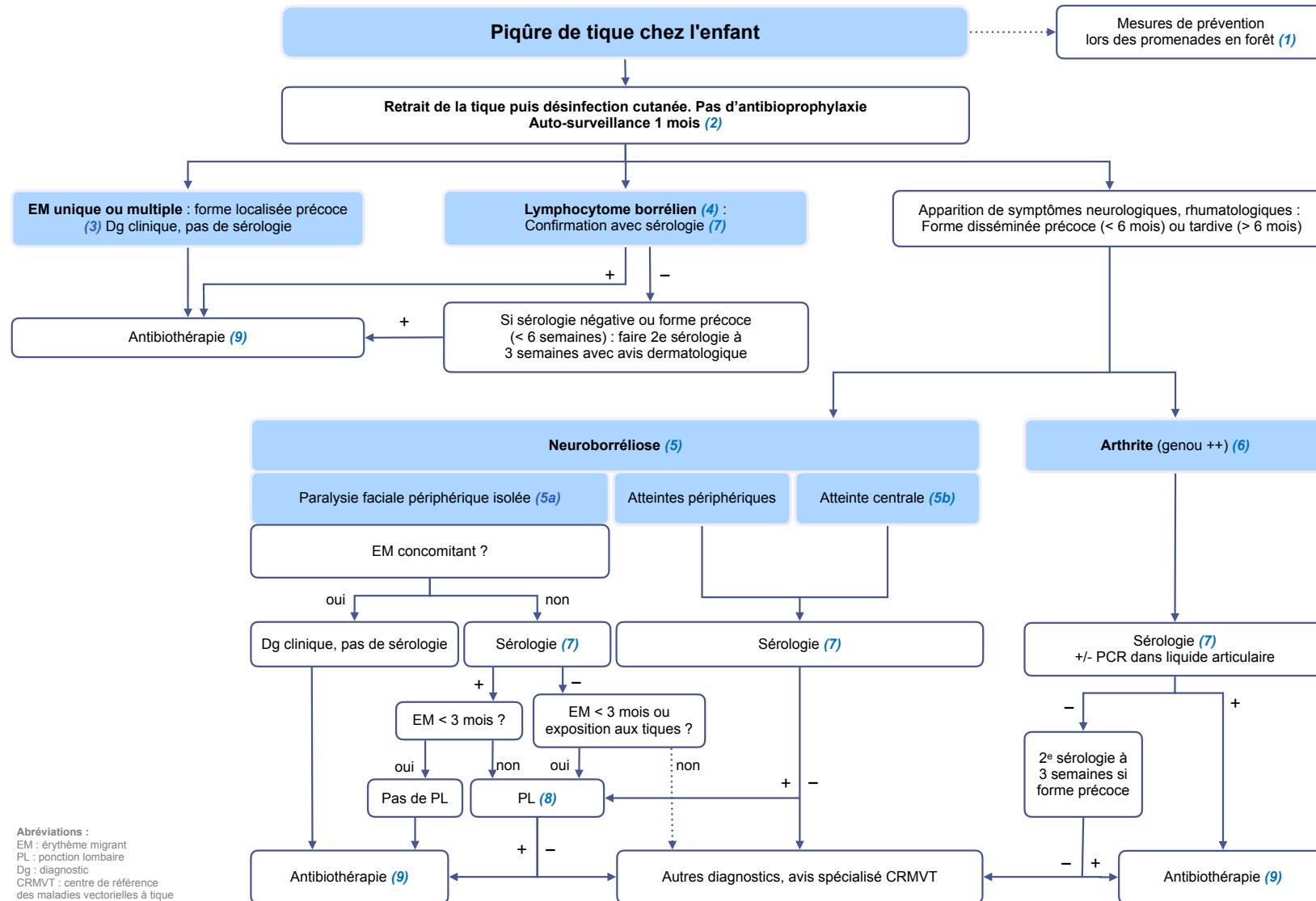
Enfin, nous remercions le Dr. Benjamin Azémar et le Dr. Grégoire Benoist, pour leur coordination fidèle.

Bien amicalement,

Pre. Nadia Bahi-Buisson
Pre. Agnès Linglart

SOMMAIRE

Borréliose de Lyme chez l'enfant.....	6
Hypercalcémie de l'enfant.....	10
Hypotonie du nouveau-né et du nourrisson.....	14
Laryngite aiguë de l'enfant.....	18
Obésité de l'enfant.....	22
Pathologies vulvaires de la petite fille.....	26
Reflux gastro-œsophagien du nourrisson.....	30
SEIPA de l'enfant.....	34
Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant	38
Verge courte chez l'enfant.....	42



Abréviations :
 EM : érythème migrant
 PL : ponction lombaire
 Dg : diagnostic
 CRMVT : centre de référence des maladies vectorielles à tique

■ Introduction

La borréliose de Lyme (ou maladie de Lyme) est la maladie à transmission vectorielle la plus fréquente de l'hémisphère Nord. Elle est présente sur l'ensemble du territoire métropolitain, l'Alsace, la Lorraine et le Limousin étant les régions les plus touchées.

Elle est due à l'infection par une bactérie du complexe *Borrelia burgdorferi* sensu lato (sl), dont les principales espèces pathogènes en Europe sont *B. afzelii*, *B. garinii* et *B. burgdorferi* sensu stricto. Cette bactérie est transmise à l'être humain lors d'une piqûre de tique du genre *Ixodes*, plus fréquente au printemps et à l'automne.

Il s'agit d'une maladie infectieuse polymorphe dont les formes précoces, survenant dans les 6 mois suivant la piqûre, sont très largement majoritaires chez l'enfant. Le diagnostic repose sur un trépied qui associe l'exposition aux tiques et/ou aux piqûres de tiques, les signes cliniques évocateurs (cutanés et/ou neurologiques et/ou articulaires), et la positivité de la sérologie (sauf pour l'érythème migrant). L'antibiothérapie est indispensable et elle est d'autant plus efficace qu'elle est débutée le plus précocement possible après l'apparition des signes cliniques. Son objectif est la résolution complète de l'ensemble des symptômes en relation avec l'infection active à *Borrelia burgdorferi* sl.

(1) Mesures de prévention :

Certaines mesures sont à expliquer aux parents en cas d'activités à risque d'exposition aux tiques (promenades en forêt, séjour en zone boisée ou végétalisée, jardinage) :

- Éviter les piqûres de tiques en portant des vêtements couvrants, longs et clairs pour mieux repérer les tiques, en glissant les bas de pantalon dans les chaussettes et/ou en utilisant des répulsifs cutanés.
- Réaliser une inspection méticuleuse le jour de l'exposition et le lendemain, à la recherche d'une tique encore attachée à la peau de l'enfant, en insistant sur les zones habituelles de piqûre : zones chaudes et moites (aisselles, creux poplité, région génitale et cuir chevelu).

(2) Conduite à tenir après piqûre de tique :

Une extraction précoce de la tique doit être réalisée à l'aide d'un tire tique (différentes tailles adaptées à la taille de la tique) ou à défaut une pince fine, en effectuant un mouvement de rotation, suivie d'une désinfection du site de la piqûre avec un antiseptique ou à l'eau et au savon.

Il n'y a pas d'indication à une antibioprofylaxie après une ou plusieurs piqûres de tique. Le risque de transmission à l'homme de la bactérie *Borrelia burgdorferi* sl à l'occasion d'une piqûre de tique est faible (entre 1 et 5 %), et une antibioprofylaxie peut être faussement rassurante car il est possible de développer une borréliose de Lyme malgré l'antibioprofylaxie.

Une autosurveillance est nécessaire pendant 1 mois après la piqûre de tique, à la recherche de symptômes tels qu'une rougeur d'extension progressivement centrifuge centrée par le point de piqûre, une fièvre ou un syndrome pseudo-grippal avec douleurs, une paralysie faciale périphérique ou une arthrite avec atteinte du genou le plus souvent.

Formes cliniques de la borréliose de Lyme chez l'enfant

(3) L'érythème migrant (EM) unique ou multiple est la forme la plus fréquente de l'infection à son stade précoce (95% des cas vus en ville). Son diagnostic est clinique : macule rose autour du point de piqûre, avec éclaircissement central et extension centrifuge, non prurigineuse (Figure 1).

Il peut être accompagné de fébricule, de frissons, de polyarthralgies, plus ou moins d'adénopathies. Il apparaît 3 à 30 jours après la piqûre. L'aspect typique de l'éruption permet le diagnostic clinique de l'EM. Il n'est pas nécessaire d'effectuer une sérologie à ce stade précoce localisé. En effet, la sérologie pourrait s'avérer négative sans pour autant

que le diagnostic soit réfuté. L'EM justifie toujours une antibiothérapie adaptée débutée rapidement, même en cas de disparition spontanée, afin d'empêcher l'apparition des formes cliniques disséminées de la maladie de Lyme neurologique (paralysie faciale périphérique, méningite lymphocytaire) ou articulaire (arthrite).

Sans traitement, l'EM va régresser spontanément après une durée d'environ 6 semaines et, sous antibiotique, en 1 à 2 semaines.

(4) Le lymphocytome borrélien est rare, mais il est plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. Son aspect est caractéristique : lésion souvent unique à type de nodule ou de plaque de taille entre 1 et 5 cm, de couleur rose au rouge foncé, violacé ou rouge-brun, plus ou moins douloureuse, non centrée par la piqûre, parfois même à distance (forme disséminée). Il apparaît 1 à 6 mois après la piqûre de tique. Les localisations les plus fréquentes sont le lobe de l'oreille, l'aréole mammaire, le scrotum, et plus rarement le tronc, le visage ou les membres (Figure 2).

Le diagnostic doit être confirmé par la sérologie (positive dans plus de 70 % des cas). En cas de sérologie négative, la sérologie doit être recontrôlée 3 semaines plus tard avec un avis de dermatologie. La biopsie cutanée d'un lymphocytome borrélien montre un infiltrat lymphocytaire du derme éliminant les diagnostics différentiels. Sous antibiothérapie, la lésion disparaît en 3 semaines.



Figure 1
Érythème migrant de la région cervicale



Figure 2
Lymphocytome borrélien du lobe de l'oreille

(5) Les formes neurologiques ou neuroborrélioses représentent 20 % des borrélioses de Lyme. Elles surviennent dans plus de 90 % des cas durant les 6 premiers mois après la piqûre (forme précoce). On retrouve la notion d'érythème migrant ou de piqûre de tique dans les 4 à 6 semaines dans seulement 20 à 30 % des cas. Il faut évoquer une neuroborréliose systématiquement devant toute manifestation neurologique suivant un érythème migrant non traité ou suivant une piqûre de tique. Une suspicion de neuroborréliose doit faire rechercher un antécédent d'érythème migrant ou d'exposition aux tiques dans les 3 mois précédents et justifie une sérologie de Lyme systématique en l'absence d'érythème migrant concomitant.

Les principales manifestations de la neuroborréliose sont les **méningo-radiculites** associant les atteintes des nerfs crâniens, principalement du nerf facial à type de **paralysie faciale périphérique (PFP), et la méningite isolée**. La radiculite peut être douloureuse, associée à des paresthésies. Les atteintes neurologiques peuvent être accompagnées de céphalées, leur localisation est plus fréquente dans la région de la piqûre.

L'évolution des neuroborrélioses est favorable sous antibiothérapie, mais la régression des symptômes peut prendre plusieurs semaines ou mois.

(5a) La paralysie faciale périphérique (PFP) est fréquente chez l'enfant. Une PFP unilatérale ou bilatérale (dite « à bascule ») est évocatrice de la maladie de Lyme. On rappelle qu'une paralysie faciale est périphérique si elle touche de façon équivalente les parties supérieure et inférieure du visage (avec notamment la présence du signe de Charles Bell et un effacement des rides du front). La sérologie est systématique sauf en cas d'érythème migrant concomitant à la PFP. La ponction lombaire est réalisée en cas de sérologie positive sans antécédent d'érythème migrant dans

les 3 mois précédents, ou en cas de sérologie négative mais avec des antécédents d'érythème migrant ou d'exposition aux tiques dans les 3 mois précédents. En cas de réalisation de la ponction lombaire, il faut effectuer de manière concomitante la sérologie de Lyme dans le sang et le liquide cébro-spinal (LCS).

Le diagnostic de PFP de Lyme est retenu si (cf. 8) :

- EM concomitant à la PFP (sérologie et analyse LCS non nécessaires)
- EM dans les 3 mois précédents la PFP et sérologie de Lyme positive (analyse du LCS non nécessaire)
- Pas d'ATCD d'EM dans les 3 mois, mais sérologie de Lyme positive et méningite lymphocytaire avec synthèse intra-thécale d'anticorps contre *Borrelia burgdorferi* sl (NB : la cellularité méningée peut parfois être absente).
- ATCD d'EM ou d'exposition aux tiques dans les 3 mois précédents et méningite lymphocytaire avec synthèse intra-thécale d'anticorps contre *Borrelia burgdorferi* sl (même si la sérologie de Lyme est négative)

(5b) La méningite isolée se traduit par des céphalées et des nausées. La fièvre, les douleurs et la raideur de nuque sont présentes dans environ la moitié des cas. Les céphalées peuvent aussi témoigner d'une hypertension intracrânienne.

Le diagnostic de méningite de Lyme est retenu sur la sérologie de Lyme positive combinée à l'analyse du liquide cébro-spinal, montrant une méningite lymphocytaire et la synthèse intra-thécale d'anticorps contre *Borrelia burgdorferi* sl.

(6) L'arthrite peut survenir de manière précoce ou tardive. Elle se manifeste sous forme de mono ou éventuellement d'oligo-arthrite non fébrile, des grosses articulations, sans relation anatomique avec le point de piqûre puisqu'il s'agit d'une forme disséminée. L'atteinte de prédilection est le genou, avec un épanchement articulaire parfois volumineux contrastant avec des douleurs modérées. L'atteinte articulaire peut évoluer par poussées inflammatoires. La CRP est généralement peu élevée (< 50 mg/L). On recherche un antécédent d'érythème migrant ou d'exposition aux tiques dans les 2 ans précédents.

Le diagnostic d'arthrite de Lyme est possible devant une arthrite sans mise en évidence de bactéries après l'analyse du liquide synovial, avec une sérologie de Lyme positive. Seule une PCR *Borrelia* positive dans le liquide synovial apporte un diagnostic de certitude, mais cet examen n'est pas réalisé en routine et sa négativité n'exclut pas le diagnostic (sensibilité de 70-100% selon les séries). Par ailleurs, en cas d'atteinte polyarticulaire, d'autres diagnostics doivent impérativement être évoqués même en cas de sérologie de Lyme positive, à plus forte raison si de petites articulations sont touchées : un avis rhumatologique doit alors être demandé.

L'évolution est le plus souvent favorable sous antibiothérapie avec une régression lente de l'arthrite, en plusieurs mois ; si l'antibiothérapie est bien conduite, il n'est pas nécessaire de la renouveler lors des poussées suivantes, et il est recommandé de ne pas dépasser 2 cures sans avis spécialisé. Sans antibiothérapie, la guérison spontanée peut être obtenue en 4 ans en moyenne, mais un avis spécialisé de rhumatologie pédiatrique est conseillé pour les formes persistantes à 3 mois ou récidivantes : ces atteintes doivent faire évoquer une synovite inflammatoire à médiation immunitaire dite « arthrite de Lyme post-antibiotique » (qui nécessite un traitement immunomodulateur ciblé), ou une pathologie auto-immune / auto-inflammatoire systémique pouvant être déclenchée secondairement par la maladie de Lyme (rhumatisme psoriasique, spondylarthrite périphérique).

Diagnostic biologique de la borréliose de Lyme

(7) Sérologie de Lyme sanguine :

En France, des études de comparaison des caractéristiques et performances des tests sérologiques commercialisés sont publiées sur les sites de l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) et du centre national de référence (CNR) des *Borrelia*, dans le but de guider le choix des biologistes vers l'utilisation des

tests les plus fiables.

Le seul test validé pour le diagnostic de maladie de Lyme est la sérologie en deux temps. Lors d'une prescription d'une sérologie de Lyme, le laboratoire accrédité réalisera d'abord un premier test de dépistage par la méthode ELISA qui détecte les anticorps contre *Borrelia burgdorferi* sl (IgG totaux ou IgG et IgM). Si la sérologie *Borrelia* (sérologie de Lyme) est positive en IgG en ELISA, le laboratoire réalisera ensuite un Western-Blot. La sérologie sera positive si le Western-Blot confirme la positivité en IgG sur au moins 3 bandes dont les anti VlsE. Il existe fréquemment des faux positifs des IgM en ELISA qui n'ont pas de valeur diagnostique s'ils sont isolés.

La sérologie peut être faussement négative dans les formes précoces (sensibilité d'environ 50%), car les IgG apparaissent 6 semaines environ après la piqûre de tique. Dans ce cas, le diagnostic de borréliose de Lyme n'est pas exclu et il est conseillé de refaire une seconde sérologie 3 semaines plus tard.

Dans les formes disséminées évoluant depuis plus de 6 semaines, la sérologie en deux temps a une sensibilité et une spécificité proches de 100 %.

Il est inutile et non recommandé de réaliser une sérologie de maladie de Lyme après une piqûre de tique, ou d'effectuer un suivi sérologique après traitement d'une maladie de Lyme, car la persistance des anticorps n'est pas associée à un échec de traitement.

Les auto-tests vendus en vente libre en pharmacie ne sont pas fiables et ne doivent pas être utilisés.

(8) Ponction lombaire (PL) : l'analyse du LCS est le seul moyen de confirmer le diagnostic de neuroborréliose avec atteinte centrale en montrant, dans 99 % des cas après 6 à 8 semaines, une méningite lymphocytaire avec synthèse intra-thécale d'Ac anti-*Borrelia*. Il faut effectuer de manière concomitante la sérologie de Lyme sanguine et dans le LCS.

(9) Traitement antibiotique de la borréliose de Lyme

L'antibiothérapie est indispensable. Elle est d'autant plus efficace qu'elle est débutée le plus précocement possible après l'apparition des signes cliniques. L'objectif est la résolution complète de l'ensemble des symptômes en relation avec l'infection active à *Borrelia burgdorferi* sl.

La doxycycline est maintenant recommandée en première intention pour le traitement de la maladie de Lyme, y compris chez les enfants d'un âge inférieur à 8 ans et la femme enceinte. En effet, en cas d'utilisation pendant moins de 21 jours, cette nouvelle tétracycline ne comporte pas de sur-risque sur la coloration dentaire chez l'enfant de < 8 ans et chez le fœtus en cas de prescription chez la femme enceinte.

Le [tableau 1](#) reprend les modalités thérapeutiques des différents tableaux cliniques.

Tableau clinique	1^{ère} intention	2^{ème} intention
Piqûre de tique	Aucune antibiothérapie recommandée	
Erythème migrant unique ou multiple	Doxycycline si poids > 20kg 4 mg/kg/j en 2 prises par jour (sans dépasser 200 mg/j) 10 jours si EM isolé 14 jours si EM multiple Si < 20 kg, privilégier l'amoxicilline	Amoxicilline 50 mg/kg/j, sans dépasser 4g/j En 3x/j (toutes les 8h) 14 jours
Lymphocytome cutané bénin	Doxycycline si poids > 20kg 4 mg/kg/j en 2 prises par jour (sans dépasser 200 mg/j) 21 jours Si < 20 kg, privilégier l'amoxicilline	Amoxicilline 50 mg/kg/j, sans dépasser 4g/j En 3x/j (toutes les 8h) 21 jours
Neuroborréliose (NBL) Précoce < 6 mois Tardive > 6 mois	Doxycycline si poids > 20kg 4 mg/kg/j en 2 prises par jour (sans dépasser 200 mg/j) 14 jours si NBL précoce 21 jours si NBL tardive Si < 20 kg, privilégier la ceftriaxone	Ceftriaxone 75 mg/kg/j, sans dépasser 2g/j 1 fois par jour 14 jours si NBL précoce 21 jours si NBL tardive
Arthrite de Lyme	Doxycycline si > 8 ans et poids > 20kg 4 mg/kg/j en 2 prises par jour (sans dépasser 200 mg/j) OU Amoxicilline 80 mg/kg/j, en 3 prises par jour, sans dépasser 6g/j si < 8 ans ou poids < 20 kg 28 jours	Ceftriaxone 75 mg/kg/j, sans dépasser 2g/j 1 fois par jour 28 jours

La doxycycline est disponible sous forme de comprimés de 50 et de 100 mg. Sa posologie est de 4 mg/kg/j en 2 prises par jour (sans dépasser 200 mg/j) mais il n'y a pas de suspension buvable, c'est pourquoi la prescription de doxycycline ne peut pas être effectuée chez un enfant de moins de 20 kg.

Tableau 2 : posologie de la doxycycline chez l'enfant

Poids de l'enfant	Posologie 4 mg/kg/j de doxycycline
	Dose par jour
20-29 kg	50 mg matin et soir
30-42 kg	100 mg matin et 50 mg soir
> 43 kg	100 mg matin et soir

L'ordonnance de doxycycline chez un enfant de moins de 8 ans doit mentionner « doxycycline comprimé orodispersible non substituable EFG ». Il est conseillé de prescrire des comprimés orodispersibles à diluer dans une petite quantité d'eau ou, chez l'enfant de plus de 6 ans capable d'avaler les comprimés, de les prendre avec un verre d'eau. La doxycycline doit être prise au milieu d'un repas et le patient ne doit pas s'allonger pendant une heure après la prise du médicament. En raison des risques de photosensibilisation, il faut éviter l'exposition au soleil pendant le traitement et appliquer de la crème solaire.

■ Conclusion

Les formes précoces de la maladie de Lyme surviennent au printemps/été/automne, dans les 6 mois après la piqûre ou, par défaut, l'exposition aux tiques. Les formes les plus fréquentes, cutanées (érythème migrant) et neurologiques (PFP, méningite), doivent être connues des cliniciens afin d'effectuer un diagnostic précoce et de débiter une antibiothérapie adaptée. L'antibioprophylaxie n'est plus recommandée après une piqûre de tique, compte tenu de la fréquence élevée des piqûres contrastant avec un faible risque (< 5 %) de développer une borréliose de Lyme au décours, avec une balance bénéfice risque défavorable.

La prévention de la borréliose de Lyme est primordiale : éviter les piqûres de tiques au cours des promenades en zone boisée, rechercher des tiques sur la peau au retour d'exposition pour retrait précoce. En cas de piqûre, une surveillance attentive de l'apparition, dans le mois suivant, de symptômes évocateurs de borréliose de Lyme devant les amener à consulter, doit être expliquée aux parents.

- **Mots-clés** : maladie de Lyme, borréliose, paralysie faciale, érythème migrant, méningite
- **Key words**: Lyme disease, Lyme borreliosis, facial palsy, erythema migrans, meningitis

■ Bibliographie

- Borréliose de Lyme et autres maladies vectorielles à tiques (MVT). HAS, 2025. Disponible sur : https://www.has-sante.fr/fr/jcms/c_2857558/fr/borreliose-de-lyme-et-autres-maladies-vectorielles-a-tiques-mvt.

Interrogatoire, examen clinique et ECG 2

Gravité : signes ECG, coma, hypovolémie, IR

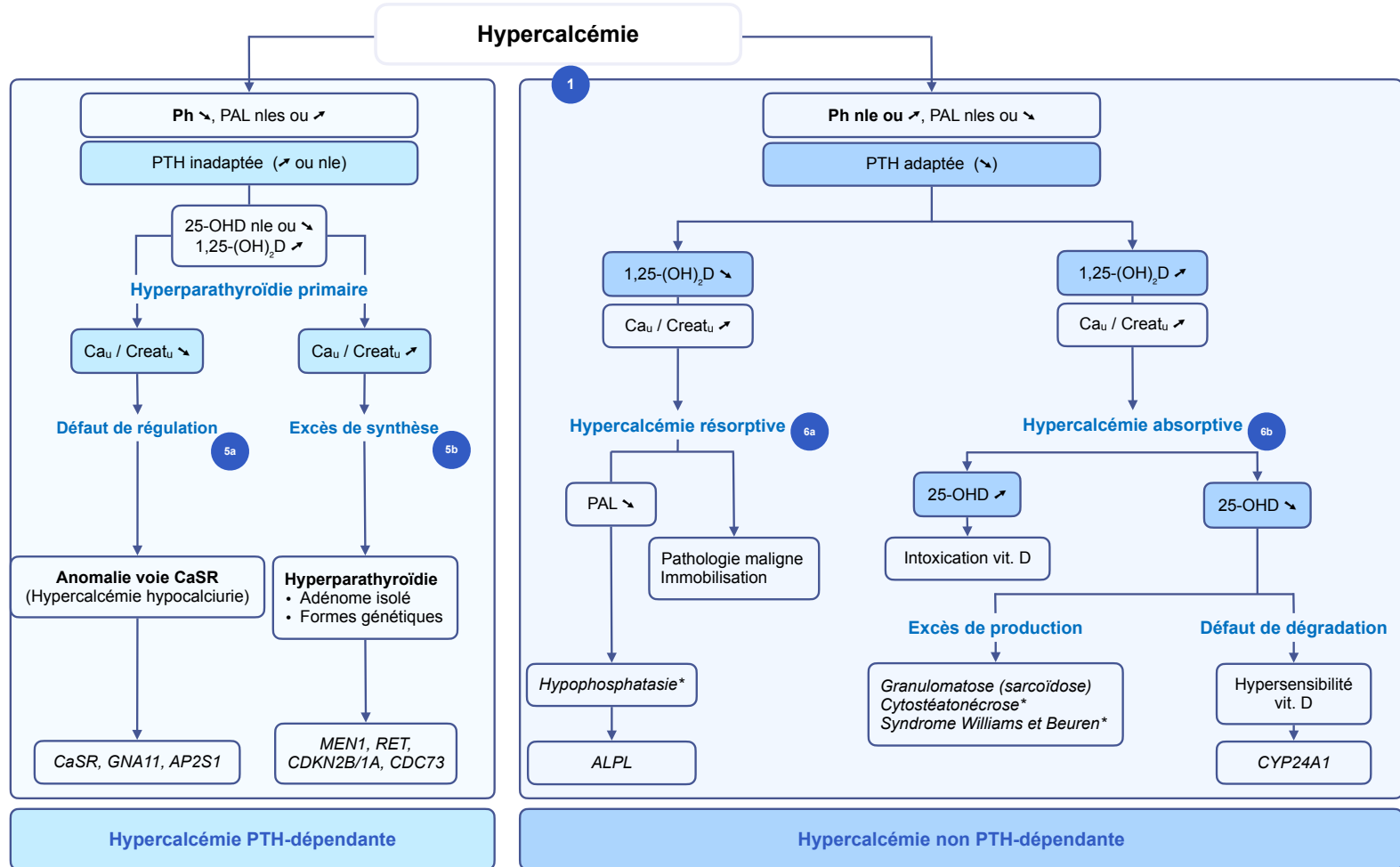
Bilan phosphocalcique sanguin et urinaire avec PTH, 25-OHD, 1,25-(OH)₂D 3

Traitement symptomatique de l'hyperCa

Mécanismes 4

Diagnostics

Génétique



* Ces pathologies sont principalement diagnostiquées en période néonatale mais parfois chez le nourrisson ; dans tous les cas, le mécanisme impliqué et le raisonnement diagnostique sont identiques.

Abréviations : IR : insuffisance rénale ; Ca_u : calciurie ; Creat_u : créatininurie ; CaSR : récepteur sensible au calcium ; Ph : phosphatémie ; PTH : parathormone ; vit D : vitamine D ; 25-OHD: 25-hydroxy-vitamine D ; 1,25-(OH)₂D : 1,25-dihydroxyvitamine D

*Auteur correspondant : edouard.t@chu-toulouse.fr (T. Edouard)

Liens d'intérêts déclarés : aucun

Article validé par : Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP), Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique (SFEDP), Groupe SFP-OSCAR (Filière des maladies rares de l'Os, du Calcium et du Cartilage), Société de Néphrologie Pédiatrique (SNP).

Remerciements aux relecteurs : R. Guedj (GFRUP), É. Marquant (SFEDP), J. Bacchetta (SNP).

■ Introduction

L'hypercalcémie est une situation qui n'est pas rare chez l'enfant et il faut savoir l'évoquer devant des signes peu spécifiques ; elle peut également être parfois mise en évidence de manière fortuite. Un diagnostic précoce est important car l'hypercalcémie peut être associée à des complications aiguës (troubles du rythme cardiaque) ou chroniques (néphrocalcinose et lithiases urinaires). Après la phase de traitement symptomatique, indépendant de la pathologie causale, le traitement d'entretien dépend de l'étiologie. L'interrogatoire, l'examen clinique et des examens simples (exploration phosphocalcique sanguine et urinaire complète avec dosages des hormones régulatrices, parathormone et calcitriol) permettent d'orienter le diagnostic.

Ce document concerne la conduite diagnostique devant une hypercalcémie chez l'enfant. Cependant, la démarche diagnostique étant similaire chez le nouveau-né, les étiologies principalement diagnostiquées en période néonatale seront également évoquées.

■ Conduite à tenir devant une hypercalcémie chez l'enfant

(1) Définition de l'hypercalcémie

	Calcémie totale (mmol/L)	Calcémie ionisée (mmol/L)
Normale	2,2 – 2,7	1,1 – 1,35
Hypercalcémie		
Modérée	2,7* – 3,5	1,35* – 1,75
Sévère	> 3,5	>1,75

* Chez le nourrisson, la définition de l'hypercalcémie est une calcémie totale > 2,8 mmol/L ou une calcémie ionisée > 1,4 mmol/L.

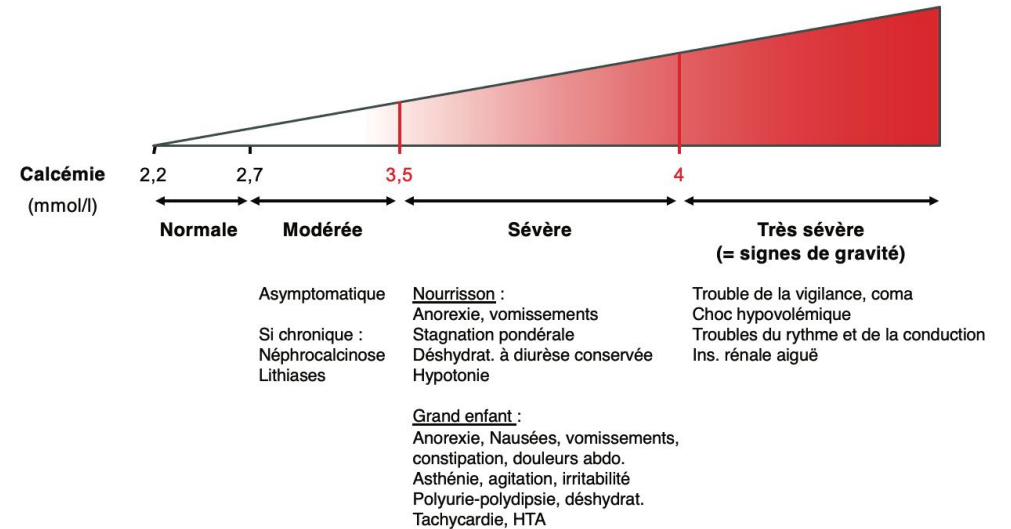
En dehors de la période néonatale, les valeurs de la calcémie sont stables chez l'enfant.

Le dosage du calcium total (ou du calcium ionisé qui correspond à la forme libre et biologiquement active du calcium) suffit pour faire le diagnostic d'hypercalcémie, il n'est pas nécessaire de calculer le calcium corrigé si la protidémie est normale. En cas d'hypoprotidémie sévère, il faut utiliser le dosage du calcium ionisé qui est approximativement égal à la moitié de la calcémie totale.

(2) Évaluation de la gravité de l'hypercalcémie et premiers éléments d'orientation

On distingue les signes cliniques en rapport avec l'hypercalcémie et ceux reliés à l'étiologie.

Les **signes cliniques et électriques d'hypercalcémie** permettent d'en apprécier la gravité potentielle. La symptomatologie dépend de la rapidité d'installation, de la durée et de l'intensité de l'hypercalcémie : voir figure ci-après.



Les signes de gravité sont ceux de l'hypercalcémie très sévère :

- Troubles de la vigilance sévère, coma
- Choc hypovolémique
- Trouble du rythme / signes ECG (allongement du PR, segment ST en cupule puis dôme quand la calcémie monte, raccourcissement de l'espace QT, troubles du rythme ou de la conduction)
- Insuffisance rénale aiguë (cf. bilan plus bas)

Des données reliées à l'étiologie sont à rechercher d'emblée :

- Antécédents familiaux et personnels :
 - Pathologie familiale du métabolisme phosphocalcique (hypercalcémie hypocalciurie par anomalie du récepteur sensible au calcium [calcium sensing receptor, CaSR], hyperparathyroïdie)
- Antécédents personnels de pathologie maligne, immobilisation
- Examen clinique :
 - Chez l'enfant et l'adolescent : lésions cutanées ou atteintes articulaires pouvant orienter vers une granulomatose
 - Chez le nouveau-né et le nourrisson : éléments morphologiques faciaux (syndrome de Williams et Beuren), lésions cutanées de cytotéatonecrose.

(3) Exploration phosphocalcique complète et mise en place du traitement symptomatique de l'hypercalcémie sans attendre les résultats

Exploration phosphocalcique complète

Une exploration phosphocalcique sanguine et urinaire complète avec dosages des hormones régulatrices doit être réalisée pour préciser le mécanisme de l'hypercalcémie :

- Calcémie ionisée (sur gaz du sang)
- Calcémie totale, phosphatémie, phosphatases alcalines, PTH, 25-hydroxy-vitamine D (25-OHD), 1,25-dihydroxy-vitamine D (1,25-(OH)₂D, calcitriol)
- NFS, ionogramme sanguin complet avec créatininémie, réserve alcaline, protidémie

• Calciurie et calcul du rapport calciurie sur créatininurie (ne doit pas retarder la mise en route d'un traitement urgent par voie intraveineuse si signes de gravité)

Ces prélèvements ne doivent pas retarder la mise en route du traitement d'urgence, mais ils doivent être prélevés avant le traitement symptomatique de l'hypercalcémie.

Traitement symptomatique de l'hypercalcémie

Une fois le bilan biologique à visée étiologique prélevé, un traitement symptomatique de l'hypercalcémie est discuté sans attendre les résultats. Ce traitement dépend du niveau de l'hypercalcémie et de l'existence ou non de manifestations cliniques.

Un protocole national récent a été élaboré et validé au sein de la filière OSCAR (https://www.eolas-interactive.fr/uploads/Document/a8/214588_138_fiche_protocole-urgence_HYPERCALCEMIE-DE-LENFANT_A4_C_VF.pdf).

Dans les hypercalcémies modérées ($\leq 3,5$ mmol/L) et sans signe de gravité, l'hospitalisation n'est pas systématique et des mesures simples sont mises en place (arrêt de la supplémentation en vitamine D et hydratation abondante) en attendant le résultat de l'exploration phosphocalcique.

Dans les hypercalcémies sévères ($> 3,5$ mmol/L) ou avec signes de gravité, l'enfant doit être hospitalisé pour surveillance, réhydratation par voie intraveineuse et perfusion de bisphosphonates. Du fait de l'efficacité du traitement par bisphosphonates, les diurétiques ne doivent plus être prescrits, ce d'autant qu'ils aggravent la déshydratation.

(4) Principales orientations diagnostiques

La calcémie est principalement régulée par 2 hormones : la **parathormone (PTH)**, sécrétée par les glandes parathyroïdes, qui est hypercalcémiant et hypophosphatémiant (en stimulant la résorption osseuse, et en favorisant la réabsorption rénale de calcium et l'élimination urinaire de phosphate, et en stimulant la synthèse de calcitriol), et la **vitamine D active (calcitriol)** qui est hypercalcémiant (essentiellement en favorisant l'absorption digestive du calcium).

La libération de la PTH par les glandes parathyroïdes est régulée par la voie de signalisation du **récepteur sensible au calcium** (calcium-sensing receptor, CaSR).

La vitamine D, apportée par l'alimentation ou synthétisée au niveau cutané sous l'action de la lumière (ultra-violets) nécessite pour être active deux hydroxylations, d'abord au niveau du foie (25-hydroxy vitamine D [25-OHD]), forme de stockage) puis au niveau des reins (1,25-dihydroxyvitamine D [1,25-(OH)₂D] ou **calcitriol**, forme active).

Les causes d'hypercalcémie peuvent être schématiquement séparées en **hypercalcémie PTH-dépendante (cadre de gauche)**, et **non PTH-dépendante (cadre de droite)**. Dans les hypercalcémies PTH-dépendantes, l'hypercalcémie est liée à un défaut de régulation ou un excès de synthèse de la PTH. Dans les hypercalcémies non PTH-dépendantes, le calcium peut être d'origine osseuse (**hypercalcémie résorptive**) ou digestive (**hypercalcémie absorptive** par excès d'apport de vitamine D, ou excès de production ou défaut de dégradation de calcitriol).

(5) Hypercalcémies PTH-dépendantes

Le tableau biologique associe typiquement une phosphatémie diminuée, des PAL normales ou augmentées, une 25-OHD normale ou diminuée, et un calcitriol augmenté. La PTH est inadaptée à la calcémie (augmentée ou normale).

(5a) L'excès de PTH peut être lié à un défaut de régulation de sa libération impliquant une anomalie de la voie du CaSR. De manière physiologique, quand le calcium sanguin augmente, le CaSR inhibe la sécrétion de PTH par les glandes parathyroïdes. Le CaSR est également exprimé au niveau rénal où son activation diminue la réabsorption tubulaire du calcium, ce qui augmente son élimination urinaire et contribue à faire baisser la calcémie. Une mutation inactivatrice du CaSR est donc associée à une hypercalcémie et une hypocalciurie (rapport calciurie sur créatininurie

normal ou bas pour l'âge).

(5b) L'excès de PTH peut également être lié à une production tumorale / anormale par les glandes parathyroïdes ; dans ce cas l'hypercalcémie est associée à une hypercalciurie (hypercalciurie de concentration et rapport calciurie sur créatininurie élevé pour l'âge). Des examens d'imagerie (échographie des parathyroïdes et Tomographie par Emission de Positons [TEP] à la choline) sont alors prescrits pour compléter le bilan et identifier l'adénome sécrétant. Le plus souvent, l'adénome parathyroïdien est sporadique ; cependant, il peut parfois s'intégrer dans une néoplasie endocrinienne multiple (NEM) de type 1 ou 2 : des analyses génétiques doivent donc toujours être réalisées.

Attention : devant une hyperparathyroïdie, il convient toujours d'éliminer une hyperparathyroïdie secondaire à une carence en calcium / vitamine D ou à une insuffisance rénale, ou plus rarement à une résistance à la PTH (pathologies de l'inactivation de la signalisation PTH/PTHrP ou IPPSD) ; cependant, dans ces situations la calcémie est le plus souvent normale basse puis abaissée.

(6) Hypercalcémies non PTH-dépendantes

(6a) Dans les hypercalcémies (non PTH-dépendantes) d'origine osseuse, ou résorptive, en plus d'une phosphatémie normale ou augmentée et d'une PTH diminuée (donc adaptée), le bilan biologique retrouve un calcitriol abaissé, et la calciurie et le rapport calciurie / créatininurie le matin à jeun sont en général augmentés.

Le plus souvent, la pathologie à l'origine de la résorption osseuse (pathologie maligne ou immobilisation) est connue et le diagnostic étiologique est alors évident. Cependant, le myélogramme doit être réalisé au moindre doute.

Plus rarement, notamment dans les cas où les PAL sont abaissées, il peut s'agir d'un défaut de fixation du calcium dans l'os secondaire à une pathologie génétique comme l'hypophosphatasie dans sa forme sévère qui est le plus souvent diagnostiquée en période néonatale.

(6b) En cas d'hypercalcémie (non PTH-dépendante) d'origine digestive par excès de calcitriol, ou absorptive, les résultats du bilan phosphocalcique sont similaires à ceux du paragraphe précédent, à l'exception du calcitriol qui est augmenté.

Comme précisé précédemment, la principale action de la vitamine D active (calcitriol) est d'augmenter l'absorption de calcium au niveau digestif. Par conséquent, tout excès de calcitriol est associé à une hypercalcémie.

Dans un premier temps, il est important de rechercher à l'interrogatoire des apports excessifs en vitamine D (intoxication à la vitamine D) qui peuvent être favorisés actuellement par l'utilisation de « compléments alimentaires » largement prescrits mais dont la teneur en vitamine D est peu fiable.

En l'absence d'intoxication à la vitamine D, l'excès de calcitriol peut être causé par un excès de production (comme dans la cytotéatonécrose, diagnostiquée le plus souvent en période néonatale, ou la sarcoïdose) ou un défaut de dégradation (par mutation inactivatrice du gène codant la 24-hydroxylase [CYP24A1] permettant de dégrader le calcitriol, responsable d'une hypersensibilité à la vitamine D).

Dans le syndrome de Williams et Beuren, les mécanismes de l'hypercalcémie semblent multiples (excès de production de calcitriol et/ou hypersensibilité de son récepteur), le calcitriol peut donc être normal voire bas. Dans tous les cas, il s'agit d'une hypercalcémie absorptive.

■ Conclusion

La démarche diagnostique d'une hypercalcémie repose principalement sur une exploration phosphocalcique sanguine et urinaire complète avec dosages des hormones régulatrices, parathormone et calcitriol. Cette exploration permet de différencier les hypercalcémies PTH dépendantes (anomalie génétique de la voie du CaSR et adénome parathyroïdien sporadique ou d'origine génétique) et les hypercalcémies non PTH-dépendantes par lyse osseuse ou excès de synthèse ou d'action du calcitriol (intoxication à la vitamine D, hypersensibilité à la vitamine D ou excès de production dans le cadre d'une granulomatose par exemple). Après la phase de traitement symptomatique éventuel indépendant de la pathologie causale, un diagnostic précis du mécanisme et de la pathologie permet un traitement étiologique spécifique.

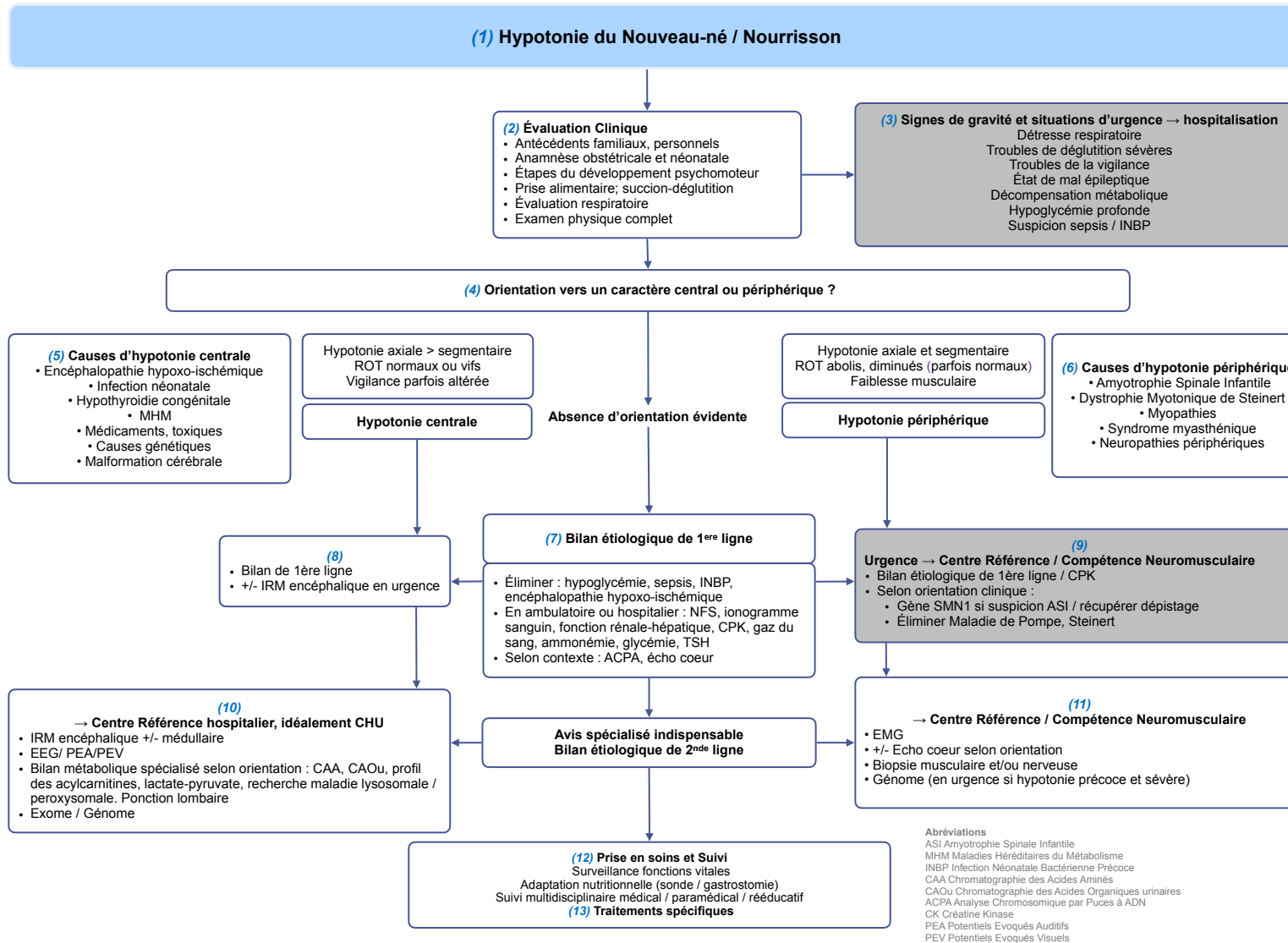
Les pathologies à l'origine d'hypercalcémie sont pour la plupart des maladies rares. La prise en charge doit donc inclure l'avis spécialisé auprès d'une équipe hospitalière experte en métabolisme phosphocalcique.

■ **Mots-clés :** hypercalcémie, parathormone, calcitriol, hyperparathyroïdie, hypersensibilité à la vitamine D

■ **Key words:** hypercalcaemia, parathyroid hormone, calcitriol, hyperparathyroidism, vitamin D hypersensitivity

■ Bibliographie

- Traitement d'urgence de l'hypercalcémie de l'enfant, protocole d'urgence. Disponible sur : https://www.eolas-interactive.fr/uploads/Document/a8/214588_138_fiche_protocole-urgence_HYPERCALCEMIE-DE-LENFANT_A4_C_VF.pdf
- Hypercalcemia: A Review. Walker MD, Shane E. JAMA. 2022;328(16):1624-1636.
- Hypercalcemic Disorders in Children. Stokes VJ, Nielsen MF, Hannan FM, Thakker RV. J Bone Miner Res. 2017;32(11):2157-2170.
- Investigation and management of hypercalcaemia in children. Davies JH, Shaw NJ. Arch Dis Child. 2012;97(6):533-8.



14

*Auteur correspondant : LeMoing.Anne-Gaelle@chu-amiens.fr (A-G. Le Moing)

Liens d'intérêts déclarés : aucun

Article validé par : Association Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA), Groupe de Pédiatrie Générale sociale et environnementale (GPGse), Société Française pour l'Etude des Erreurs Innées du Métabolisme (SFEIM), Société Française de Néonatalogie (SFN), Société Française de Neurologie Pédiatrique (SFNP).

Remerciements aux relecteurs : C. Batard, V. Desvignes, A-S Michot (AFPA), J. Cheymol (GPGse), J. Bouchereau, M. Schiff (SFEIM), M. Chevallier, C. Grimard, E. Kermorvant, A. Nuytten, L. Ponthier (SFN), C. Barnerias, J. Durigneux (SFNP).

■ Introduction

(1) L'**hypotonie** se définit par une diminution du tonus musculaire au repos et lors de la mobilisation passive. Chez le nouveau-né et le nourrisson, motif fréquent de consultation en neuropédiatrie, elle nécessite une démarche diagnostique rigoureuse et hiérarchisée. L'objectif est de distinguer rapidement une hypotonie centrale (d'origine cérébrale) d'une hypotonie périphérique (atteinte du système nerveux périphérique représenté par l'unité motrice : motoneurone de la corne antérieure de la moëlle, nerf périphérique, jonction neuromusculaire et muscle). Certaines pathologies bénéficient de traitements spécifiques imposant un diagnostic rapide et précoce. Ce PAP ne traite pas des situations de détresse neurologique aiguë et de coma qu'il conviendra d'éliminer dès la première évaluation d'un nouveau-né ou d'un nourrisson hypotonique.

■ Conduite à tenir devant une hypotonie du nouveau-né et du nourrisson

(2) Évaluation clinique initiale

L'**anamnèse** doit recueillir les éléments pertinents des antécédents familiaux (consanguinité, pathologies neuromusculaires en particulier myasthénie ou myotonie maternelle, pathologies métaboliques, décès néonataux), du déroulement de la grossesse (mouvements actifs fœtaux diminués, hydramnios, exposition à des médicaments ou des toxiques), de la période néonatale (APGAR, succion-déglutition, détresse respiratoire), du développement psychomoteur et des modalités de la prise alimentaire (difficultés à la tétée, à la prise du biberon, alimentation assistée...), de la prise maternelle de médicaments ou de toxiques en cas d'allaitement.

L'**examen clinique général** évalue la croissance, le périmètre crânien (PC), le rapport périmètre thoracique sur PC, la recherche d'une dysmorphie. L'analyse du tonus axial et périphérique est essentielle. Chez le nouveau-né, il faut répéter les examens cliniques car l'hypotonie peut être fluctuante, et privilégier l'examen à l'éveil. L'hypotonie néonatale peut être transitoire (immaturité liée à un âge gestationnel précoce, syndrome d'imprégnation médicamenteuse, myasthénie néonatale transitoire). L'évaluation clinique comprend la motricité spontanée et provoquée (mouvements contre pesanteur, réflexes archaïques), les ROT, la déglutition, le contact et la poursuite visuels, la vigilance et la fonction respiratoire. La recherche de signes associés est systématique : fasciculations linguales, amyotrophie, rétractions tendineuses, déformation rachidienne, anomalies de la ligne médiane, troubles respiratoires dont l'atteinte diaphragmatique, signes d'insuffisance cardiaque.

En période néonatale, une hypotonie persistante, notamment associée à des difficultés alimentaires, peut justifier une hospitalisation en néonatalogie, dès le séjour en maternité ou dans les suites du retour au domicile. Au-delà de 28 jours de vie, l'orientation du nourrisson peut se faire vers un service hospitalier de pédiatrie générale ou de neuropédiatrie, selon l'organisation locale en lien avec un Centre de Référence / Compétence Neuromusculaire ou des maladies héréditaires du métabolisme (MHM).

(3) Situations d'urgence nécessitant une hospitalisation

Une **hospitalisation urgente en soins intensifs ou réanimation néonatale / pédiatrique** est nécessaire en cas de détresse respiratoire, de troubles sévères de la déglutition avec fausses routes, de dégradation rapide de l'état général, de troubles de la vigilance, d'hypoglycémie profonde, de suspicion de MHM décompensée ou d'état de mal épileptique, de suspicion de sepsis ou d'infection néonatale bactérienne précoce. Ces situations requièrent une surveillance étroite des fonctions vitales, un support respiratoire adapté et un traitement symptomatique immédiat.

(4) Distinction entre hypotonie centrale et périphérique

Cette distinction clinique repose sur plusieurs éléments sémiologiques. L'**hypotonie centrale** se caractérise par des ROT vifs ou normaux, une force musculaire conservée (appréciation parfois difficile), une hypotonie axiale prédomi-

nante sur l'hypotonie segmentaire, l'absence d'amyotrophie, une vigilance pouvant être altérée, et des signes neurologiques centraux associés (troubles de la conscience, de la succion / déglutition, épilepsie, anomalie de croissance du PC). L'**hypotonie périphérique** associe des ROT souvent diminués ou abolis, parfois normaux, une faiblesse musculaire, une hypotonie axiale et segmentaire, une amyotrophie possible, des fonctions cognitives conservées, et des fasciculations linguales en cas d'atteinte du motoneurone.

Principales étiologies selon le type d'hypotonie

(5) **En cas d'hypotonie centrale.** En période néonatale, on évoque une encéphalopathie néonatale précoce d'origine hypoxo-ischémique, une encéphalopathie d'origine génétique neurodéveloppementale, une MHM (aciduries organiques, aminoacidopathies, déficits énergétiques mitochondriaux, maladies peroxysomales, leucodystrophie), une hypothyroïdie congénitale, une anomalie chromosomique (trisomie 21, syndrome de Prader-Willi, microremaniements chromosomiques), une malformation cérébrale, une infection congénitale TORCH, un syndrome d'imprégnation médicamenteuse ou toxique. Chez le nourrisson, on évoque également une paralysie cérébrale, ou encore un neuroblastome devant un tableau rapidement progressif d'hypotonie des membres inférieurs par extension tumorale dans le canal rachidien.

(6) **En cas d'hypotonie périphérique.** Les principales étiologies sont l'amyotrophie spinale infantile (ASI, gène SMN1), la myotonie de Steinert (gène DMPK), les myopathies (dystrophies musculaires congénitales (DMC), myopathies congénitales, myopathies métaboliques dont maladie de Pompe), les atteintes de la jonction neuromusculaire (myasthénie néonatale transitoire, myasthénie auto-immune ou syndromes myasthéniques congénitaux (SMC)), les neuropathies périphériques héréditaires et l'arthrogrypose multiple congénitale (AMC). Certaines causes sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques, comme l'ASI et la maladie de Pompe.

Examens complémentaires de première ligne devant une hypotonie

(7) **Sans orientation clinique claire**, un **bilan biologique de 1^{ère} ligne** est réalisé : NFS, ionogramme sanguin, glycémie, fonctions rénale et hépatique, gaz du sang, ammoniémie, CPK, TSH. Chez le nouveau-né, selon le contexte, il faudra également évoquer une infection néonatale bactérienne précoce (INBP) ou un sepsis (prélèvements bactériens, hémocultures, ponction lombaire (PL)), éliminer une hypoglycémie, ou s'orienter vers un tableau d'encéphalopathie hypoxo-ischémique (gaz du sang au cordon, évaluation clinique par le score de Sarnat et Sarnat). L'Analyse Chromosomique sur Pucés à ADN (ACPA) est à présent souvent réalisée en première intention en cas de suspicion d'aneuploïdie et devant une dysmorphie, des malformations ou un retard de développement, pour rechercher des microremaniements chromosomiques. Selon les situations et l'accessibilité du premier examen, un caryotype sanguin peut être prescrit. En cas de suspicion de syndrome de Prader-Willi, une anomalie de méthylation de la région 15q11-q13 est recherchée si les examens précédents sont normaux. L'échographie cardiaque doit être systématique en cas de suspicion d'atteinte neuromusculaire, surtout si le taux de CPK est augmenté.

(8) **Si orientation vers une atteinte centrale**, on réalise les bilans biologiques standard et métabolique du bilan de 1^{ère} ligne, une ACPA et une **IRM encéphalique** dont le degré d'urgence est apprécié par le clinicien.

(9) **Si orientation vers une atteinte périphérique**, il faut adresser en urgence à une **consultation spécialisée neuromusculaire** (Centre de Référence / Compétence neuromusculaire de la filière FILNEMUS) pour une évaluation clinique et compléter le bilan de 1^{ère} ligne précité par : dosage de CPK si non réalisé à ce stade, étude du gène SMN1 si suspicion d'une ASI, du gène DMPK si suspicion d'une myotonie de Steinert, dosage de la maltase acide et échographie cardiaque si suspicion d'une maladie de Pompe (Glycogénose de type II).

L'Amyotrophie Spinale Infantile (ASI) fait partie du dépistage néonatal depuis fin 2025. En cas de dépistage positif, le centre de dépistage néonatal de la région contacte directement le médecin référent du Centre de Référence / Compé-

tence concerné. Celui-ci prend contact avec la famille pour une consultation urgente, idéalement dans la journée. Les parents sont informés de l'existence d'un résultat anormal nécessitant un bilan de confirmation, sans que le diagnostic définitif soit posé avant la consultation. À leur arrivée, une consultation médicale spécialisée est organisée, incluant un prélèvement de confirmation, une information sur la pathologie suspectée et les traitements disponibles. Dans certaines situations cliniques, le nouveau-né est hospitalisé pour poursuite de la prise en soins.

(10) Examens spécialisés de seconde ligne en cas d'hypotonie centrale

Si non fait encore à ce stade, un avis spécialisé est indispensable, idéalement dans un centre de référence de CHU où l'accès aux praticiens et examens est plus aisée.

L'**IRM encéphalique** est l'examen d'imagerie de référence. Elle identifie des malformations cérébrales (anomalies de migration neuronale, agénésie du corps calleux, malformations de la fosse postérieure), des lésions acquises (leucomalacie périventriculaire, séquelles d'encéphalopathie anoxo-ischémique, hémorragies intracrâniennes), des anomalies de la substance blanche évocatrices de leucodystrophies, ou des anomalies de signal dans certaines MHM. L'**IRM médullaire** est indiquée si l'hypotonie est prédominante aux membres inférieurs et au tronc, et/ou associée à des troubles vésico-sphinctériens ou anomalies de la ligne médiane, recherchant des causes malformatives (syringomyélie congénitale, lipo-myéломéningocèle, diastématomyélie, syndrome de régression caudale), tumorales (neuroblastome, tératome intra- et extra-médullaire), ou vasculaires (malformation artério-veineuse médullaire).

L'**EEG** est systématique en cas de suspicion d'encéphalopathie épileptique, de crises convulsives ou de troubles de la vigilance. Les PEV et PEA sont utiles à l'évaluation des voies sensorielles.

Le **bilan métabolique approfondi** sera orienté par la clinique et les résultats du bilan de 1ère intention. Il peut comprendre un bilan biochimique en plus de l'ammoniémie déjà réalisée (chromatographie des acides aminés (CAA) dans le sang et dans les urines, chromatographie des acides organiques urinaires (CAOu) profil des acylcarnitines, lactate-pyruvate), des dosages enzymatiques spécifiques (enzymes leucocytaires), un bilan peroxysomal (dosage plasmatique d'acides gras à très longue chaîne (AGTLC), dosages plasmatiques et urinaires de l'acide phytanique, pipécolique et pristanique), la recherche d'un CDG syndrome (dépistage des anomalies de N-glycosylation par électrophorèse capillaire de la transferrine ou par Western-blot sur papier-buvard). Une PL avec analyse du liquide cérébro-spinal (cytochimie, lactate, CAA, dosage de neurotransmetteurs, recherches infectieuses par PCR) peut être nécessaire.

Le séquençage de l'exome en trio (parents + enfant) ou du génome peut être proposé en Centre de Référence des Maladies Rares.

(11) Examens spécialisés de seconde ligne en cas d'hypotonie périphérique

Un **EMG** avec électroneurographie et mesure des CMAP (amplitudes des potentiels d'action musculaire composés) permet de distinguer une atteinte neurogène (dénervation), myogène (tracé myopathique) ou de la jonction neuromusculaire (décrément ou facilitation). Une **biopsie musculaire** (+/- nerveuse) identifie le type d'atteinte et oriente des analyses génétiques et/ou biochimiques ciblées.

Dans les formes précoces et/ou sévères de myopathies congénitales, de DMC, d'AMC, de SMC, ou de tableau hypotonique sans orientation, le génome en trio est indiqué après validation en urgence par une Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) dédiée.

(12) Prise en soins thérapeutique et rééducative

La prise en soins associe des mesures générales et des traitements spécifiques.

Les **mesures générales** comprennent la surveillance cardio-respiratoire, l'adaptation nutritionnelle (évaluation succion-déglutition, épaissement, nutrition entérale par sonde naso-gastrique ou gastrostomie), l'adaptation des traitements antiépileptiques si épilepsie réfractaire, une prise en soins rééducative (motrice, respiratoire, oro-faciale)

prévenant les complications orthopédiques et respiratoires.

(13) Des **traitements spécifiques** sont disponibles dans certaines pathologies. Leur initiation précoce conditionne l'évolution et le pronostic (Tableau 1).

Un **suivi multidisciplinaire** coordonné par un neuropédiatre ou métabolicien référent est primordial. L'enfant bénéficie d'un suivi médical spécialisé (cardio-, pneumo-, gastro-, MPR, orthopédique, génétique, pédopsychiatrique, ORL...) et d'une prise en soins rééducative précoce via des structures ou dispositifs dédiés (Centre d'Action Médico-Sociale Précoce : CAMSP, Plateforme de Coordination et d'Orientation : PCO, Centre Médico-Psychologique : CMP, rééducation ambulatoire). Un suivi diététique spécialisé, notamment en cas de MHM, ainsi que les accompagnements psychologique et social sont associés.

■ Conclusion

L'hypotonie du nouveau-né et du nourrisson nécessite une évaluation clinique rigoureuse permettant de distinguer une origine centrale ou périphérique, orientation essentielle pour les investigations complémentaires. La reconnaissance précoce des signes de gravité et l'identification rapide des étiologies traitables sont cruciales pour le pronostic. La mise en place du dépistage néonatal pour l'ASI et plusieurs pathologies neurométaboliques permet aujourd'hui d'envisager une prise en charge diagnostique et thérapeutique en urgence. Même en l'absence de diagnostic, une prise en charge en kinésithérapie et selon le tableau clinique une orientation vers un CAMSP ou une PCO sont préconisés. Une prise en soins multidisciplinaire précoce et coordonnée améliore significativement le pronostic fonctionnel et la qualité de vie de l'enfant et de sa famille.

Tableau 1. Pathologies traitables, avec les molécules recommandées

Affection / Syndrome	Traitements recommandés	Voie d'administration
Amyotrophie Spinale Infantile (ASI)	Nusinersen	Intrathécale
	Risdiplam	Per os
	Thérapie génique (OA)	IV unique
Syndrome Myasthénique Congénital (SMC)	Anticholinestérasiques	Per os
	Salbutamol	Per os
Maladies Héréditaires du Métabolisme (MHM)	Régimes alimentaires spécifiques	Per os / Voie entérale
	Supplémentations vitaminiques	Per os / injectable selon vitamine
	Enzymothérapie substitutive (maladie de Pompe)	IV

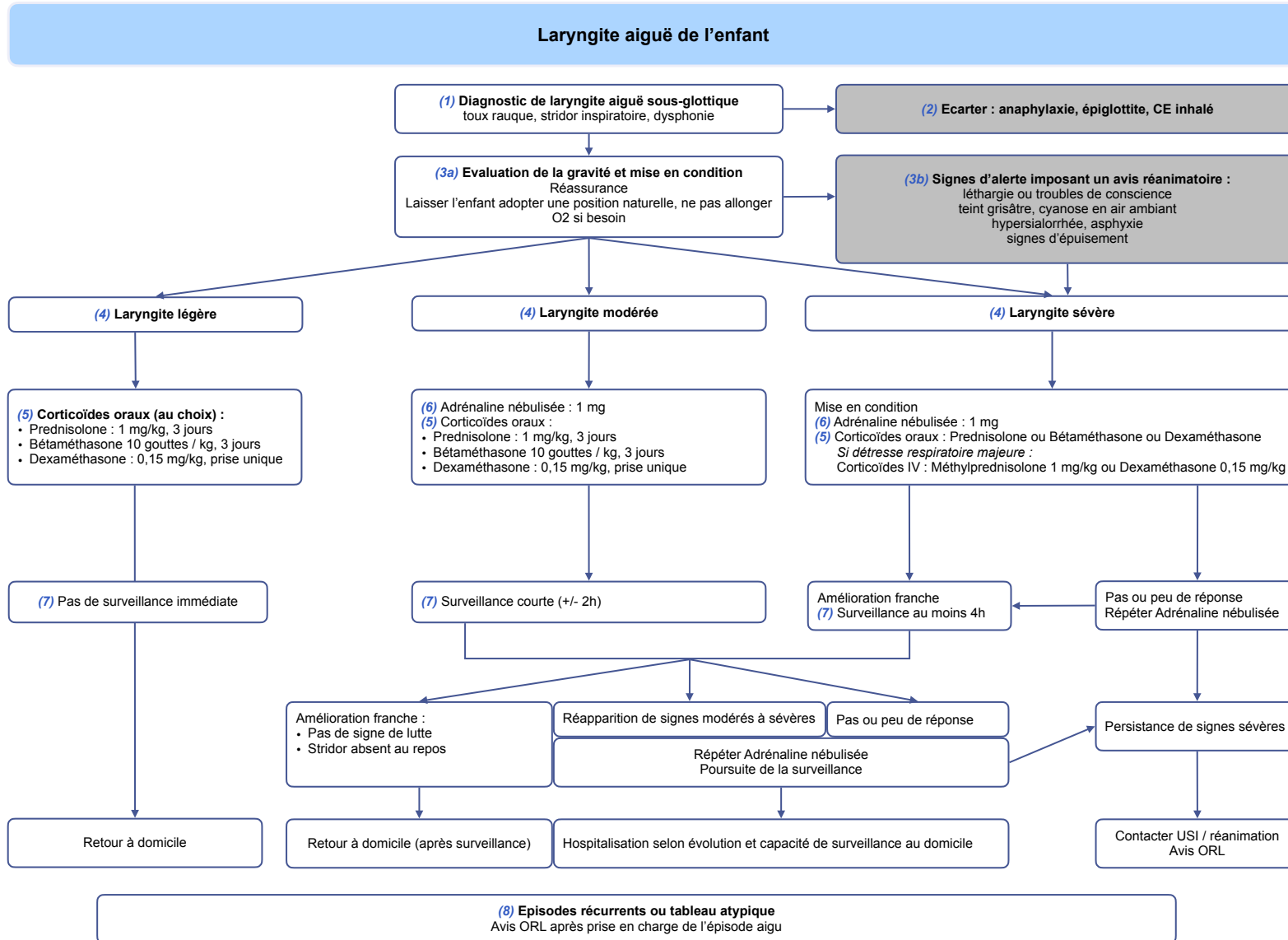
(OA Onasemnogene abeparvovec)

Des vidéos sémiologiques illustrant des situations cliniques d'hypotonie du nouveau-né et du nourrisson seront prochainement disponibles sur la version online : www.pap-pediatrie.fr

- **Mots-clés :** hypotonie néonatale, atteinte centrale ou périphérique, amyotrophie spinale infantile, dépistage néonatal, démarche diagnostique
- **Key words:** floppy neonate, central or peripheral involvement, spinal muscular atrophy, newborn screening, diagnostic approach

▪ Bibliographie

- Diagnostic approach to neonatal hypotonia: retrospective study on 144 neonates. Laugel V, Cossée M, Matis J, et al. Eur J Pediatr. 2008;167(5):517-523.
- The evaluation of the hypotonic infant. Bodensteiner JB. Semin Pediatr Neurol. 2008;15(1):10-20.
- Hypotonia in the Newborn Infant. Lavery CG. Pediatr Clin North Am. 2025;72(4):701-745.
- Amyotrophies spinales proximales liées au gène SMN1 : Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Groupe de travail FILNEMUS. Haute Autorité de Santé, 2020. Disponible sur : <https://www.has.fr>
- The floppy infant revisited: From bedside to genome. Cicala G, Mercuri E. Dev Med Child Neurol. 2026;00:1-8.



18

*Auteur correspondant : ferraro.g@chu-toulouse.fr (G. Ferraro)

Liens d'intérêts déclarés : aucun

Article validé par : Association Française d'ORL Pédiatrique (AFOP), Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP).

Remerciements aux relecteurs : S. Ayari-Khalfallah, E. Moreddu, M. Tabey, N. Teissier (AFOP), R. Guedj, P. Wolf (GFRUP).

■ Introduction

La laryngite aiguë est l'une des principales causes d'obstruction des voies aériennes supérieures en pédiatrie. Elle touche préférentiellement les enfants âgés de 6 mois à 6 ans et est le plus souvent d'origine virale. Elle se manifeste par un tableau clinique typique associant selon les cas : toux aboyante, dysphonie, stridor inspiratoire, cornage. Bien que généralement bénigne, cette affection peut évoluer vers des formes sévères avec détresse respiratoire, nécessitant une prise en charge urgente et adaptée.

■ Conduite à tenir devant une laryngite aiguë de l'enfant

(1) Le diagnostic de laryngite aiguë sous-glottique est clinique. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire dans la grande majorité de cas. Les symptômes majeurs apparaissent le plus souvent la nuit : toux rauque, stridor inspiratoire, dysphonie. Un tableau de virose ORL fébrile ou non peut s'y associer.

(2) Il faut écarter les situations devant faire évoquer un autre diagnostic dont la prise en charge spécifique est urgente. Une anaphylaxie peut se présenter sous la forme d'une dyspnée haute (angioœdème laryngé) ; y penser si contexte d'exposition à un allergène connu ou à risque (aliment, médicament, piquûre d'hyménoptère). Une épiglottite aiguë est une situation rare ; y penser si toux absente, voix étouffée (« voix de patate chaude »), dyspnée associée à une hypersialorrhée et une aphagie, syndrome infectieux marqué. Une inhalation de corps étranger, bloqué au niveau supra-glottique, glottique ou sous-glottique doit toujours être envisagée ; identifier un syndrome de pénétration.

(3a) Les premières mesures sont d'évaluer la gravité clinique de la laryngite et mettre en condition l'enfant. La dyspnée associée à la laryngite aiguë est souvent impressionnante pour les parents et l'enfant, générant une anxiété importante dont il faut tenir compte. L'anxiété majore la consommation en oxygène et par conséquent la détresse respiratoire. La présence des parents permet de diminuer l'anxiété apportée par les soins et le personnel soignant. L'enfant adoptera naturellement une position qui permettra la meilleure libération des voies aériennes et qu'il faut respecter. Il ne faut pas allonger l'enfant, notamment en cas de signes de sévérité clinique et au moindre doute avec les diagnostics d'épiglottite ou de corps étranger laryngé.

(3b) Les signes d'alerte imposant un avis réanimatoire urgent chez un enfant avec détresse respiratoire importante sont : léthargie ou troubles de conscience, teint grisâtre, cyanose en air ambiant, hypersialorrhée, asphyxie, signes d'épuisement après détresse respiratoire marquée (toux aboyante peu présente, stridor faible, signe de lutte peu marqués). Une oxygénothérapie au masque à haute concentration voire une assistance respiratoire en lien avec une équipe de réanimation pédiatrique (ventilation non invasive, oxygénothérapie à haut débit) doit être débutée pour assurer une SpO₂ ≥ 94%. L'intubation orotrachéale est une manœuvre particulièrement à risque dans cette situation (geste complexe, lésion muqueuse, aggravation des symptômes). Une voie veineuse périphérique doit être mise en place dès que possible mais ne doit pas retarder la prise en charge respiratoire.

(4) La classification en trois niveaux de gravité permet de guider le traitement médicamenteux et la surveillance post traitement :

- laryngite **légère** : toux aboyante, stridor inexistant ou très léger (habituellement aux pleurs), pas de signe de lutte ;
- laryngite **modérée** : toux aboyante, stridor de repos, signes de lutte respiratoire, pas de signe d'insuffisance respiratoire ;
- laryngite **sévère** : toux aboyante pouvant être absente, stridor pouvant être absent, signe de lutte respiratoire marqués, alternance de phase d'agitation et de calme, possible léthargie.

(5) La corticothérapie générale est la pierre angulaire du traitement. Elle permet de réduire l'œdème laryngé sur le moyen terme. Le délai d'action est long (entre 1 h et 4 h selon la spécialité utilisée) quelle que soit la voie d'administration. Trois schémas de traitement par voie orale sont possibles : dexaméthasone 0,15 mg/kg en 1 prise unique, prednisolone 1 mg/kg 1 fois par jour pendant 3 jours et la bétaméthasone 0.125 mg/kg (soit 10 gouttes/kg) 1 fois par jour pendant 3 jours. Ces schémas de traitement sont en rapport avec les caractéristiques pharmacologiques des molécules utilisées et les études montrent une plus grande nécessité de renouveler une dose lorsqu'on utilise la prednisolone ou la bétaméthasone comparées à la dexaméthasone. Il n'y a pas d'intérêt à utiliser une corticothérapie inhalée ou nébulisée (budésonide par exemple) ; ces formes galéniques ne sont pas adaptées à un dépôt dans le larynx car elles produisent des particules fines qui se déposent en grande partie dans les bronches. De plus, bien qu'un effet ait été observé versus un placebo, les essais versus un autre corticoïde par voie orale montre une moindre efficacité des formes nébulisées.

En cas de nécessité (vomissements, détresse respiratoire majeure avec impossibilité de prise orale) on pourra recourir à une corticothérapie intraveineuse : méthyprednisolone 1 mg/kg/j ou dexaméthasone 0,15 mg/kg en 1 prise par jour. En cas de situation rare d'impossibilité d'abord veineux, on pourra utiliser une injection intramusculaire : dexaméthasone 0,15 mg/kg en 1 administration. A noter que l'utilisation de formes injectables n'est pas utile si une prise orale a déjà été faite.

(6) L'adrénaline nébulisée est le deuxième traitement majeur de la laryngite aiguë. Elle a un intérêt pour réduire rapidement les symptômes mais son effet ne dure pas dans le temps et s'estompe au bout de 1 à 2 heures suite à l'administration. On ne l'utilise que dans les formes modérées et sévères. Une dose de 0,1 mg/kg (max 1 mg) est suffisante. Des doses plus importantes 0,5 mg/kg (max 5 mg) ne sont pas plus efficaces. Par mesure de simplification, l'utilisation d'une dose de 1 mg pour tous les patients est recommandée.

(7) En cas de forme légère, aucune surveillance médicale immédiate n'est nécessaire. Le retour au domicile est possible après prescription des corticoïdes oraux. Il faut prévenir la famille que la toux peut persister environ 1 semaine sans signer un échec de traitement. La constatation de signes respiratoires autres (signes de lutte, stridor de repos, etc.) doit conduire à reconsulter (éventualité rare car les formes modérées à sévères sont majoritairement identifiées au début de la symptomatologie).

En cas de forme modérée ou sévère, une prise en charge hospitalière est indiquée pour réalisation de nébulisations. Un transfert médicalisé doit être discuté. Une surveillance au décours de la prise en charge thérapeutique immédiate est actuellement recommandée même en cas d'amélioration totale. En effet il existe une possibilité d'effet rebond suite à l'administration d'adrénaline nébulisée. Cet effet rebond consiste en la réapparition des symptômes suite à leur disparition (pas de symptômes plus graves que la présentation initiale).

Cette période de surveillance permet de s'assurer que l'effet anti-inflammatoire de la corticothérapie générale est en place (en relais de l'effet de l'adrénaline nébulisée). Une surveillance initiale d'au moins 2h est conseillée pour les laryngites modérées et au moins 4h pour les laryngites sévères. En l'absence d'amélioration (persistance ou réapparition de symptômes), de nouvelles doses d'adrénaline nébulisée peuvent être réalisées sans délai minimal entre chaque administration. **La répétition de doses rapprochées avec des symptômes sévères doit conduire à solliciter un transfert en réanimation pédiatrique.**

(8) Des épisodes récurrents ou de présentation atypique doivent amener à solliciter un avis ORL (après prise en charge de l'épisode aigu) afin d'envisager la réalisation d'une fibroscopie laryngée pour rechercher une pathologie sous-jacente ou éliminer un diagnostic différentiel. Ces circonstances sont : la mauvaise évolution sous traitement adapté, la nécessité d'intubation, l'âge très précoce, notamment avant l'âge de 6 mois (sans qu'un âge défini puisse être formellement précisé), la présence de symptômes chroniques persistants (dyspnée inspiratoire, bruit respiratoire, dysphonie, fausses routes, mauvaise prise pondérale), l'antécédent de prématurité ou d'intubation.

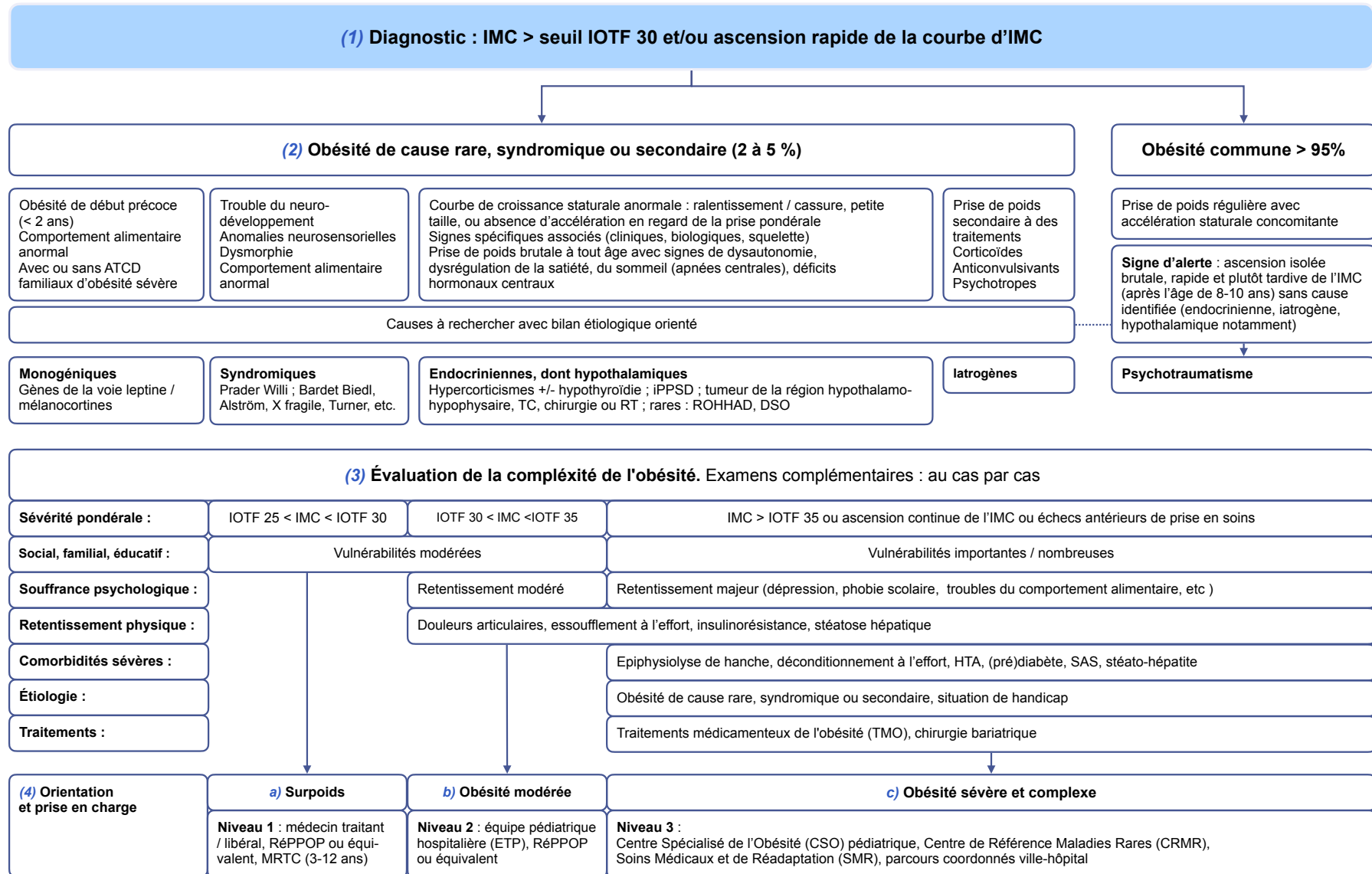
■ Conclusion

La laryngite aiguë est une affection bénigne dans la grande majorité des cas. Le diagnostic et la classification sont cliniques. Les laryngites légères nécessitent uniquement une corticothérapie orale. Les laryngites modérées et sévères nécessitent 1 à plusieurs nébulisation(s) d'adrénaline associée(s) à une corticothérapie générale. Suite à l'administration d'adrénaline nébulisée, une surveillance courte pour les laryngites modérées et plus longue pour les laryngites sévères est recommandée. Chez certains patients (laryngites récurrentes, facteurs de risques divers etc.), il sera nécessaire de recourir à un avis auprès d'un ORL pour rechercher une pathologie sous-jacente et d'éliminer un diagnostic différentiel.

- **Mots-clés** : laryngite aiguë, adrénaline nébulisée, corticoïdes, stridor, dyspnée
- **Key words**: acute laryngitis, nebulized epinephrine, corticosteroids, stridor, dyspnea

■ Bibliographie

- Laryngite aiguë de l'enfant. Ferraro G, Luscan R. *Perf Ped* 2025;8:279-286.
- Croup in children. Bjornson CL, Johnson DW. *CMAJ* 2013;185:1317-23.
- Glucocorticoids for croup in children. Aregbesola A, Tam CM, Kothari A, et al. *Cochrane Database Syst Rev* 2023;1:CD001955.
- Prednisolone versus Dexamethasone for Croup: a Randomized Controlled Trial. Parker Cm, MBChB, DCH, MRCPCH, FACEM. *Pediatrics* 2019;144(3):e20183772.
- Efficacy of low-dose nebulized epinephrine as treatment for croup: A randomized, placebo-controlled, double-blind trial. Lee JH, Jung JY, Lee HJ, et al. *Am J Emerg Med* 2019;37:2171-6.



Abréviations : ATCD : antécédents ; DSO : dysplasie septo-optique ; ETP : éducation thérapeutique patient ; iPPSD : pathologies de l'inactivation de la signalisation de la PTH ; MRTC : mission retrouve ton cap ; RéPPOP : réseau de prévention et prise en charge de l'obésité pédiatrique ; ROHHAD : rapid onset obesity, hypothalamic dysfunction, hypoventilation, autonomic dysregulation ; RT : radiothérapie ; SAS : syndrome d'apnée du sommeil ; TC : traumatisme crânien

*Auteur correspondant : iva.gueorguieva@chu-lille.fr (I. Gueorguieva)

Liens d'intérêts déclarés :

B. Dubern : Rhythm pharmaceuticals, Novo-Nordisk, Lilly (investigateur principal, expertise, invitations congrès)

I. Gueorguieva : Rhythm pharmaceuticals, Novo-Nordisk, Lilly (investigateur principal, invitations congrès)

Article validé par : Groupe Francophone d'Hépatogastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGPN), Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique (SFEDP).

Remerciements aux relecteurs : P. Tounian (GFHGPN), A. Azar-Kolakez (SFEDP).

■ Introduction

L'obésité est définie par un excès de masse grasse ayant un effet délétère à long terme sur la santé et la qualité de vie en raison des limitations physiques, des maladies associées, et des conséquences psychosociales comme la stigmatisation. Les éléments importants de la démarche présentée dans ce PAP sont l'analyse de la courbe de corpulence ainsi que l'évaluation multidimensionnelle, afin de déterminer le niveau de complexité de chaque situation et de proposer une prise en soins adaptée aux besoins de chaque enfant.

■ Conduite diagnostique devant une situation d'excès de poids ou d'obésité chez l'enfant

(1) Faire le diagnostic d'obésité

Le diagnostic est établi en calculant l'indice de masse corporelle (IMC) par la formule : poids (en kg) rapporté au carré de la taille (en m²). La corpulence de l'enfant variant de façon physiologique tout au long de la croissance, il n'est pas possible de la définir par un seuil unique comme chez l'adulte : il est donc nécessaire d'utiliser les courbes d'évolution de l'IMC établies par l'International Obesity Task Force (IOTF). Il existe un excès pondéral si l'IMC se situe au-dessus de la courbe IOTF 25 (correspondant à un IMC de 25 kg/m² chez l'adulte). L'obésité est, quant à elle définie par un IMC situé au-dessus du seuil IOTF 30 (équivalent à l'IMC de 30 kg/m² chez l'adulte). Un IMC situé au-delà de l'IOTF 35 est une situation d'obésité sévère. Une ascension rapide de la courbe d'IMC (changement d'au moins un couloir en moins de 12 mois) est également un signe de sévérité.

Le rapport tour de taille en cm sur taille en cm (TT/T) peut permettre d'évaluer l'accumulation abdominale de masse grasse, qui est potentiellement corrélée au développement de complications métaboliques à long terme, uniquement en cas de persistance de l'obésité à l'âge adulte.

(2) Éliminer une obésité associée à une situation particulière (pathologie endocrinienne, obésité de cause rare et/ou syndromique)

L'analyse des courbes de croissance statur pondérale et d'IMC depuis la naissance permet d'éliminer une pathologie endocrinienne, ou toute autre situation entraînant une prise de poids rapide.

L'obésité dite « commune » ou polygénique (cas de loin le plus fréquent) est le diagnostic à évoquer en priorité si la prise de poids est progressive, plus ou moins rapide, isolée, avec un début le plus souvent entre 4 et 6 ans **et une accélération de la vitesse de croissance staturale concomitante à la prise de poids.**

Toute autre situation doit faire rechercher une obésité de cause rare et/ou syndromique ou secondaire.

En cas d'accélération pondérale très précoce (avant l'âge de 2 ans) sans rebond de la courbe d'IMC, avec ou sans antécédents d'obésité sévère dans la famille, une obésité monogénique peut être évoquée. Le comportement alimentaire est alors très anormal (absence de satiété et de rassasiement, préoccupation importante autour de l'alimentation). Les anomalies les plus fréquentes sont les mutations pathogènes dans les gènes de la voie de signalisation de la leptine et des mélanocortines qui régulent la satiété au niveau de l'hypothalamus. Une analyse génétique ciblée des gènes (LEP ; LEPR ; MC4R ; POMC ; PCSK1 ; SIM1) est alors nécessaire, ainsi qu'un avis spécialisé.

Si l'obésité précoce est associée à des troubles du neurodéveloppement, des habiletés sociales, ou à des anomalies neurosensorielles (comme une rétinopathie pigmentaire) et/ou une dysmorphie, une obésité syndromique peut être évoquée, ce qui nécessite un avis spécialisé en neurogénétique (recherche des syndromes de Bardet Biedl, Sotos, Alström, X fragile). Le syndrome de Prader Willi est le plus souvent diagnostiqué en période néonatale devant une hypotonie majeure avec difficultés alimentaires à la naissance ; néanmoins, un diagnostic tardif est possible devant une obésité rapide apparaissant après l'âge de 2-3 ans avec hyperphagie importante (préoccupation autour de l'alimentation, recherche active de nourriture), une petite taille et des déficits hormonaux centraux, associés à des troubles du neurodéveloppement de sévérité variable et des traits de comportement spécifiques (rigidité comporte-

mentale, colères, intolérance à la frustration) parfois confondus avec un trouble du spectre autistique. Une étude de la région 15q11-13 est alors indiquée (FISH, profil de méthylation), à la recherche d'une micro-délétion (75%) ou d'une isodisomie maternelle (25%).

En cas de ralentissement ou cassure de la vitesse de croissance staturale, et seulement dans ce cas, une pathologie endocrinienne doit être éliminée, notamment un hypercorticisme (maladie de Cushing, même en l'absence de signes associés), ainsi qu'une pathologie de la région hypothalamo-hypophysaire. Dans ces cas, un bilan endocrinien, voire une imagerie cérébrale sont nécessaires. Le déficit en hormone de croissance ne doit pas être évoqué systématiquement car il est associé à une augmentation de la masse grasse et du TT/T, plutôt qu'à une obésité franche. L'hypothyroïdie acquise (le plus souvent auto-immune) doit quant à elle être évoquée, mais avec précaution : ses effets sont souvent bien plus marqués sur la taille que sur le poids ; et beaucoup d'enfants en surpoids ont une TSH modérément élevée, sans être en hypothyroïdie. En population générale, les obésités d'origine endocrinienne dans leur ensemble sont des situations rares à l'âge pédiatrique.

En cas de prise de poids très rapide et brutale à tout âge, sans accélération staturale (voire avec un ralentissement), associée à un trouble de la satiété, un diabète insipide, des déficits hormonaux variables ou dans certains cas à des signes de dysautonomie (hypo- ou hyperthermie inexplicables, variations brutales du rythme cardiaque ou de la tension artérielle, anomalies de la régulation du sommeil), une atteinte hypothalamique (le plus souvent acquise) doit être évoquée. Une imagerie cérébrale (IRM de la région hypothalamo-hypophysaire) est indispensable afin d'éliminer une tumeur (craniopharyngiome, germinome, entre autres). Les autres causes d'obésité hypothalamique peuvent être des malformations congénitales (dysplasie septo-optique), des antécédents de chirurgie, traumatismes crâniens graves, ou radiothérapie, des processus inflammatoires ou des lésions kystiques volumineuses touchant la région hypothalamo-hypophysaire. Enfin un syndrome de ROHHAD (rapid-onset obesity with hypoventilation, hypothalamic dysfunction, autonomic dysregulation) peut aussi être suspecté.

NB : la prise en charge des patients avec obésité monogénique, syndromique, hypothalamique, ou encore une maladie de Cushing, étant très spécifique et différente de l'obésité commune, ces situations nécessitent une évaluation par une équipe dans un centre de référence maladies rares (CRM PRADORT, HYPO ou CRESCENDO). L'outil en ligne Obsgen peut aider à l'orientation étiologique (www.obsge.org), ainsi que le PNDS obésités de cause rare (https://www.has-sante.fr/jcms/p_3280217/fr/generique-obesites-de-causes-rares).

En cas de petite taille associée à l'obésité, avec une croissance staturale régulière mais $\leq -2DS$, sans accélération de la vitesse de croissance malgré la prise de poids, un syndrome de Turner doit être évoqué. Les anomalies de la voie de signalisation de la PTH (ou iPPSD) peuvent aussi être évoquées en cas d'obésité sévère avec une petite taille, des signes osseux, des résistances hormonales et un trouble du neurodéveloppement de sévérité variable. Dans tous ces cas, les éléments dysmorphiques vont aider l'orientation diagnostique et les recherches génétiques spécifiques.

Une prise pondérale secondaire à une prise médicamenteuse (psychotropes, anticonvulsivants, corticoïdes principalement) est évoquée par l'interrogatoire. Dans ces situations, l'accélération pondérale survient en général dans les suites de l'introduction du traitement, en raison des modifications du comportement alimentaire et de la dépense énergétique liées au traitement et rapportées par le patient et/ou ses proches.

L'ascension isolée (sans rebond d'adiposité précoce), brutale, rapide et plutôt tardive de l'IMC (après l'âge de 8-10 ans) pour laquelle aucune cause endocrinienne, ni hypothalamique, ni iatrogène n'est retrouvée malgré un bilan attentif et poussé, est un signe qui peut faire évoquer un psychotraumatisme (harcèlement, agression sexuelle, etc.) ayant conduit à l'expression phénotypique d'une prédisposition génétique à l'obésité. Il s'agit d'une situation spécifique au sein des obésités communes.

(3) Évaluation de la complexité de l'obésité

Une évaluation multidimensionnelle doit être menée devant toute situation d'obésité afin de déterminer son degré de complexité et proposer une orientation adaptée. Cette évaluation comprend notamment l'histoire familiale d'obésité, de chirurgie bariatrique ou de recours à des traitements médicamenteux de l'obésité (TMO), les antécédents familiaux notamment de diabète et dyslipidémie, et les antécédents personnels. Elle comprend également :

- Une évaluation de la **sévérité pondérale** : IMC, analyse des courbes (cf. plus haut), histoire du poids (précocité et ancienneté de l'obésité) et des prises en charge antérieures.

- Une évaluation **sociale, familiale et éducative à la recherche de vulnérabilités** : scolarité (difficultés scolaires, troubles de apprentissages, scolarité adaptée ou non, établissement spécialisé comme un IME, absentéisme scolaire voire déscolarisation par exemple), situation familiale et socio-économique (famille monoparentale, précarité financière éventuelle (aides financières, aide médicale d'état) ou liée au logement par exemple, parcours migratoire éventuel notamment), dimension socio-éducative (carences éducatives, intervention de TISF, d'éducateurs ou de l'ASE), contexte psychologique / psychiatrique d'un ou des parents et de l'enfant (médicament psychotrope, anti-épileptiques...), situation médicale des parents (maladie chronique ou invalidante), dimension socio-familiale ou culturelle (niveau de littératie, événements de vie traumatiques, violences intrafamiliales), réceptivité aux changements des habitudes de vie.

- Une évaluation du **retentissement** de l'excès pondéral en recherchant de façon systématique à l'interrogatoire des complications comme un syndrome d'apnées du sommeil, des complications orthopédiques (dorsalgies, gonalgies, genu valgum ou épiphysiolyse fémorale supérieure) et des conséquences sur l'état psychologique (souffrance psychologique, stigmatisation dans l'environnement familial ou sociétal, baisse de l'estime de soi, troubles de l'image corporelle). Le comportement alimentaire doit faire l'objet d'une évaluation attentive à la recherche de troubles des conduites alimentaires (TCA), pouvant être consécutifs à la restriction énergétique, et qui sont souvent sous-estimés car difficiles à aborder (générateurs de sentiment de honte et d'impuissance chez les patients).

En dehors des complications psychologiques qui sont constantes indépendamment de la sévérité de l'obésité (stigmatisation, souffrance psychologique), les autres complications restent rares chez l'enfant, même si elles sont un peu plus fréquentes en cas d'obésité sévère (IMC > IOTF35) ou évoluant de longue date.

Les examens complémentaires doivent être prescrits uniquement à la suite de cette évaluation, et en fonction de chaque situation. Ils incluent notamment :

- un bilan lipidique en cas d'hypercholestérolémie familiale ;
- une recherche de diabète ou de stéatose hépatique en cas d'obésité sévère et/ou d'antécédents familiaux de diabète de type 2 précoce ou d'hépatopathie chronique, ou de populations à risque (origine indienne ou africaine au sens large), ou encore de prise de médicaments hépato-toxiques ;
- un examen ORL avec si besoin polysomnographie en cas de suspicion de syndrome d'apnées du sommeil ;
- une radiographie des hanches en cas de suspicion d'épiphysiolyse de la tête fémorale.

Le **niveau de complexité** est défini en fonction de la sévérité de l'excès pondéral et des facteurs associés, comme la présence ou non de complications médicales ; d'un handicap associé (pathologie neuromusculaire, paraplégie par exemple) ou d'une cause rare sous-jacente, notamment en cas de TND ; du recours ou non à un TMO voire à une chirurgie bariatrique ; mais aussi des différentes vulnérabilités décrites précédemment et identifiées lors de l'évaluation multidimensionnelle.

À la fin de cette évaluation, selon le niveau de complexité et les besoins identifiés, la prise en soins sera adaptée dans une démarche d'éducation thérapeutique, avec bienveillance et sans stigmatisation.

(4) Orientation vers un niveau de prise en soins adapté à chaque situation

a) Prise en soins de niveau 1 en cas de surpoids sans facteur majeur de complexité

Si l'IMC est situé entre IOTF 25 et IOTF 30 avec des vulnérabilités très modérées notamment au niveau social, familial et/ou éducatif, la prise en soins est dite de niveau 1. Cette dernière ne nécessite pas de coordination spécifique et peut être assurée soit par des professionnels de santé libéraux, soit avec l'accompagnement Mission Retrouve Ton Cap (<https://www.ameli.fr/pau/medecin/sante-prevention/enfants-et-adolescents/prevention-du-surpoids-et-de-l-obesite-infantile/mission-retrouve-ton-cap-prevention-obesite-infantile>) pour les enfants de 3 à 12 ans, soit enfin dans le cadre de réseaux de proximité type RéPPOP (Réseaux de Prévention et de Prise en charge de l'Obésité Pédiatrique) ou équivalent (www.cnreppop.com).

L'évaluation initiale recherche principalement un comportement alimentaire à modifier (portions importantes, prises alimentaires inter-prandiales, déstructuration des rythmes alimentaires en particulier) et une activité physique insuffisante. La prise en soins est co-construite avec le patient si possible et son entourage proche, dans une démarche d'éducation thérapeutique (entretien motivationnel, soutien à la parentalité), et doit être réévaluée régulièrement. Une prise en charge psychologique, ou par un Educateur en Activité Physique Adaptée (EAPA), peut être nécessaire selon les besoins. L'objectif minimal est la stabilisation de la corpulence, ce qui correspond au maintien de l'IMC sur le même couloir ; voire son amélioration, en cas de ralentissement de l'IMC. Le suivi doit être régulier tous les 4 à 6 mois pour surveiller l'évolution de la corpulence, pendant 12 à 24 mois au minimum.

b) Prise en soins de niveau 2 en cas d'obésité modérée (IMC<IOTF35) avec ou sans facteur(s) de complexité modérée

Si l'IMC est situé entre IOTF 30 et IOTF 35 et associé à des vulnérabilités socio-familiales et/ou éducatives modérées et/ou un retentissement psychologique modéré et/ou un retentissement physique modéré (douleurs articulaires, essoufflement à l'effort, insulino-résistance, stéatose hépatique), la prise en soins est dite de niveau 2. Elle est assurée par des équipes pédiatriques hospitalières pluriprofessionnelles (médecin, diététicien, psychologue), avec recours à des programmes d'éducation thérapeutique (ETP) dédiés ou proposés dans le cadre des RéPPOP. Les objectifs thérapeutiques sont identiques à ceux du niveau 1. L'évaluation diététique recherchera plus particulièrement une déstructuration des rythmes alimentaires avec compulsions alimentaires, voire hyperphagie boulimique dans de rares cas. Un accompagnement psycho-social ou par un EAPA en libéral peut être proposé selon les besoins, ainsi que des séjours en Soins Médicaux et de Réadaptation (SMR) de courte durée dans des situations très spécifiques (séjours de répit, complications nécessitant une perte de poids). Les objectifs sont identiques à ceux du niveau 1. Le suivi est régulier tous les 3 à 4 mois par l'équipe pluridisciplinaire afin de surveiller l'évolution de la corpulence et des comorbidités, pendant au minimum 12 à 24 mois.

c) Niveau 3 en cas d'obésité sévère (IMC >IOTF 35) ou d'évolution rapide avec ou sans facteur(s) de complexité sévère

Si l'IMC est supérieur à l'IOTF 35 ou d'évolution rapide avec des facteurs de sévérité comme l'échec des prises en charge antérieures, et/ou des vulnérabilités socio-éducatives et familiales importantes ou nombreuses, et/ou une souffrance psychologique majeure, et/ou une situation de handicap, la prise en soins doit être de niveau 3. Il en est de même en cas de comorbidités sévères (épiphysiolyse de hanche, déconditionnement à l'effort, HTA, (pré)diabète, SAS, stéato-hépatite) ou de suspicion d'obésité de cause rare. Si la situation médicale nécessite de discuter l'indication d'un TMO voire d'une chirurgie bariatrique, la prise en charge est aussi de niveau 3. Du fait de la complexité de ces situations, il est indispensable d'avoir une coordination des soins avec une prise en soins dans un Centre Spécialisé d'Obésité (CSO) (<https://www.obesitefrance.fr>) dont les deux missions sont la prise en charge de l'obésité sévère et/ou complexe, et l'organisation de la filière obésité sur leur territoire. Ils sont en lien avec les Centres de Référence Maladies Rares (CRMR) en cas d'obésité de cause rare et/ou avec le secteur médico-social si un accompagnement

socio-éducatif est nécessaire. Dans ces situations, les RéPPOP peuvent aussi être impliqués en cas de besoin d'une prise en soins de proximité.

L'évaluation pluriprofessionnelle proposée dans le CSO permet d'apporter une expertise, comme la prise en charge des spécificités du comportement alimentaire en cas d'obésité de cause rare, en lien avec les CRMR. Le recours à des spécialistes médicaux selon des comorbidités diagnostiquées pourra aussi être proposé en lien avec le CSO (médecin du sommeil en cas de SAS sévère nécessitant une ventilation nocturne par exemple). De même, l'évaluation spécifique par un EAPA et/ou kiné et/ou psychomotricien permet d'explorer les capacités physiques de l'enfant et proposer un programme de réentraînement à l'effort adapté.

Le recours à des séjours thérapeutiques ou à des parcours coordonnés ville-hôpital tels qu'expérimentés actuellement à l'échelle nationale (Parcours OBEPEDIA ou PROXOB pour les enfants en situation d'obésité) peuvent être indiqués. Dans des situations très particulières, des séjours en soins médicaux et de réadaptation (SMR) peuvent être proposés, de courte durée avec programme d'ETP dédié, ou plus prolongés dans des situations très spécifiques (séparation de la famille, déscolarisation). Ces parcours de soins spécifiques peuvent aussi être proposés pour débiter une prise en charge pluridisciplinaire de proximité en relation étroite avec le CSO. Ces parcours coordonnés ville-hôpital sont amenés à être déployés dans les prochaines années.

Le recours à des médicaments innovants comme les analogues du GLP-1 peut se discuter dans ces situations, uniquement en milieu spécialisé. Ils peuvent être proposés en seconde ligne à partir de 12 ans (voire 6 ans pour le liraglutide), en cas d'échec d'une prise en soins classique malgré une bonne alliance thérapeutique avec l'enfant et sa famille. Ces molécules (liraglutide, semaglutide) par leur effet satiétogène, peuvent induire une perte de poids de +/- 15% selon les études. Cependant, ils ne sont pas remboursés à ce jour, sont pourvoyeurs d'effets secondaires digestifs fréquents et sont contre-indiqués en cas de grossesse. Leur efficacité et leur poursuite doivent être régulièrement évaluées dans l'état actuel des connaissances, qui ne permettent pas de recommander de durée précise du traitement. Pour certaines obésités de cause rare (forme monogénique, syndrome de Bardet-Biedl, obésités hypothalamiques lésionnelles), le setmélanotide (agoniste du récepteur aux mélanocortines de type 4) peut être proposé à partir de 6 ans voire 2 ans dans le cadre d'un accès précoce, après discussion de chaque dossier au niveau national en RCP (réunion de concertation pluridisciplinaire). Le suivi de ces patients se fait en collaboration étroite entre le CSO et les CRMR correspondants (HYPO, PRADORT ou CRESCENDO).

La chirurgie bariatrique peut être proposée à partir de 15 ans selon les recommandations de la HAS, avec un parcours de préparation d'au moins 12 mois dans un CSO à compétence pédiatrique, un suivi post-opératoire régulier et une transition dans le service adulte d'un CSO.

Toutes ces situations d'obésité complexe nécessitent un suivi à vie et doivent être intégrées dans un parcours de transition identifié vers des centres experts adultes, en raison du risque important de rupture du parcours de soins et d'aggravation de la situation clinique chez le jeune adulte.

■ Conclusion

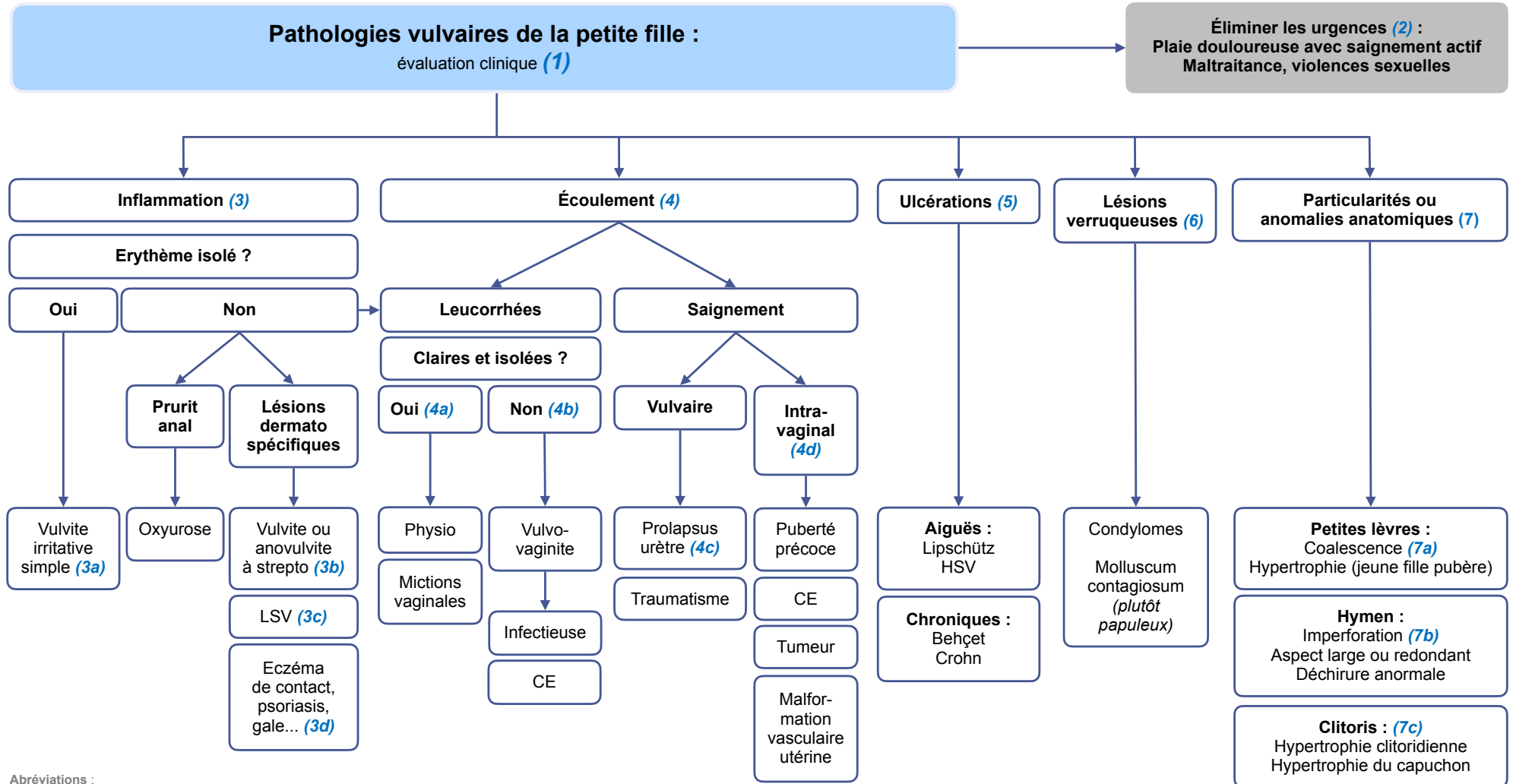
L'obésité de l'enfant et l'adolescent est une maladie chronique nécessitant une prise en charge adaptée à chaque situation selon le niveau de complexité identifié. Une analyse multidimensionnelle, couplée à l'examen des courbes de poids, taille et IMC, est l'étape indispensable à la fois pour déterminer le degré de complexité et pour rechercher une obésité de cause rare ou secondaire. Cette analyse peut mener à la réalisation d'un bilan complémentaire ciblé. Selon chaque situation et le niveau de complexité, un accompagnement est proposé dans une démarche d'ETP allant de la prise en charge par le médecin traitant jusqu'à l'accompagnement en CSO et/ou CRMR pour les situations les plus complexes, y compris en cas de discussion d'un traitement médicamenteux, voire une chirurgie bariatrique. Les objectifs de cette prise en charge adaptée sont multiples : une stabilisation, voire une amélioration de la corpulence

à plus ou moins long terme ; une amélioration de la qualité de vie et en particulier de la souffrance psychique et de l'intégration scolaire ; un recul de l'apparition des complications, si l'obésité ne persiste plus à l'âge adulte. La normalisation de la corpulence est rare, mais peut survenir à l'âge adulte, ce qui reste le plus important pour prévenir les complications cardio-métaboliques liées à l'obésité. Dans les cas d'obésité sévère avec des antécédents d'échecs d'une prise en charge classique, le recours aux TMO ou à la chirurgie bariatrique montre des résultats pondéraux comparables à ceux observés chez les adultes. Ces données ouvrent une perspective intéressante pour l'avenir dans ces situations complexes.

- **Mots-clés** : obésité, maladie chronique, prédisposition génétique, niveau de complexité de l'obésité
- **Key words**: obesity, chronic disease, genetics, severity stages of obesity

■ Bibliographie

- Guide du parcours de soins : surpoids et obésité chez l'enfant et l'adolescent(e). HAS, 2022. Disponible sur : https://www.has-sante.fr/jcms/p_3321295/fr/guide-du-parcours-de-soins-surpoids-et-obesite-chez-l-enfant-et-l-adolescent-e
- Syndrome de Prader-Willi : PNDS. Centre de Référence PRADORT, Filière DéfiScience. Disponible sur : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-07/texte_pnds_oberar19072021.pdf ; https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-10/1_texte_pnds_spw.pdf
- Chirurgie de l'obésité pour les moins de 18 ans. HAS 2016. Disponible sur : https://www.has-sante.fr/jcms/c_2621051/fr/chirurgie-de-l-obesite-pour-les-moins-de-18-ans-a-n-envisager-que-dans-des-cas-tres-particuliers
- Ressources autour de l'obésité de l'enfant. Disponibles sur : https://banco-formation.fr/?arko_default_671f66a3e471a--ficheFocus=Liens+d'interet
- Traitement pharmacologique des obésités complexes d'origine génétique. JFaccioli N, B Dubern, K Clement, C Poitou. EMC - Endocrinologie - Nutrition 2025 ;1-5. DOI:10.1016/S1155-1941(24)48025-6



Abréviations :

CE = corps étranger ; HSV = herpès simplex virus ; JF = jeune fille ; LSV = lichen scléreux vulvaire ; Physio = écoulement physiologique

■ Introduction

Les pathologies vulvaires de la petite fille sont fréquentes et le plus souvent bénignes. Elles sont à la frontière entre les champs de compétences de la dermatologie, la gynécologie et la pédiatrie ; il n'est pas toujours facile pour les parents de trouver l'interlocuteur adéquat pour répondre à leurs inquiétudes. Le pédiatre est souvent peu formé à la dermatologie et à la gynécologie mais il reste le médecin référent de l'enfant. Un interrogatoire précis et un examen clinique simple et non invasif sont généralement suffisants pour poser un diagnostic ; les examens complémentaires sont rarement nécessaires.

Compte tenu de la multiplicité des symptômes et diagnostics, seules les pathologies les plus importantes par leur fréquence, leur gravité ou leur aspect pédagogique seront développées. Ce PAP se limite à la pathologie vulvaire de la petite fille, sans développer les pathologies vulvaires du nourrisson comme les dermites du siège ou les hémangiomes infantiles, ni les malformations ou anomalies congénitales de diagnostic précoce et qui sont du ressort du chirurgien.

■ Conduite diagnostique

(1) L'orientation étiologique se fait principalement en fonction des **signes relevés à l'examen clinique** : inflammation (érythème +/- prurigineux ou douloureux), écoulement, ulcérations, apparition de troubles pigmentaires ou de lésions verruqueuses, particularités ou anomalies anatomiques.

(2) La nécessité de **prise en charge thérapeutique en urgence** est une situation rare.

Certaines plaies peuvent être très douloureuses et justifier un traitement spécifique. Les saignements sont généralement modérés, sauf en cas de traumatisme ou de plaie vulvaire (chute à califourchon notamment) qui peuvent nécessiter un avis chirurgical et une suture dans certains cas.

La question des **violences sexuelles** est une préoccupation fréquente et légitime des parents et des médecins. Tous types de lésions peuvent être retrouvés. L'examen clinique peut également être tout à fait normal. C'est surtout le contexte et le changement de comportement de l'enfant qui fera suspecter une situation de violence ou de maltraitance.

(3) Dans un grand nombre de cas, **l'inflammation** est au premier plan, avec une muqueuse vulvaire érythémateuse et en général prurigineuse, avec ou sans autre symptôme associé.

(3a) **Les vulvites simples** sont fréquentes chez la fillette et volontiers récidivantes. Il s'agit d'une affection irritative de la vulve, secondaire à un défaut d'hygiène. Elle survient en général chez les petites filles en cours d'autonomisation concernant la propreté et l'hygiène intime (école maternelle / primaire). L'érythème vulvaire peut s'étendre au périnée, à la région anale et aux plis inguinaux. Un prurit ou des brûlures vulvaires sont fréquemment associés. Les vulvites sont favorisées par l'absence de pilosité, des lèvres courtes, une fragilité de la muqueuse vulvaire non œstrogénisée, une constipation et un défaut d'hygiène. Le diagnostic est clinique, aucun prélèvement n'est nécessaire. La vulvite simple de la petite fille n'est pas d'origine infectieuse, raison pour laquelle les prélèvements locaux et les traitements antiseptiques / antibiotiques n'ont pas d'indication dans ce contexte. L'application de traitements topiques inadaptés peut au contraire entretenir l'irritation locale et doit ainsi être évitée. Le traitement repose sur des règles d'hygiène simples (savon neutre, crème cicatrisante à base de cuivre-zinc, mictions fréquentes et recommandations d'essuyage d'avant en arrière). Il est important de noter que l'absence d'œstrogénisation vulvaire chez la petite fille est responsable d'un environnement vulvo-vaginal très différent de celui de l'adulte, avec une flore microbienne plus polymorphe et un pH moins acide. Ce climat rend très peu probable les candidoses vulvaires chez la petite fille propre, et les traitements antifongiques n'ont donc pas leur place dans la prise en charge

de la vulvite simple de la petite fille.

En cas de récurrences fréquentes, un traitement probabiliste de l'oxyurose peut être envisagé, même en l'absence de prurit anal. Devant une atteinte chronique ou récidivante malgré un traitement adapté, un **corps étranger intravaginal** devra être évoqué, en particulier si des pertes sales et malodorantes sont associées. En l'absence de visualisation ou en cas d'échec d'extraction, une radiographie de l'abdomen sans préparation et une échographie peuvent être envisagées avant une vaginoscopie sous anesthésie générale si nécessaire.

(3b) **Une vulvite ou anovulvite streptococcique** doit être évoquée lorsque l'érythème vulvaire est bien délimité avec éventuelle extension anale et un aspect vernissé, douloureux et/ou prurigineux. Le diagnostic doit être confirmé par un prélèvement bactériologique (test rapide comme pour une angine, ou culture) avant de débiter une antibiothérapie orale qui sera prolongée (amoxicilline - acide clavulanique, 80 mg/kg/j PO en 2 ou 3 prises, maximum 3 g/jour, pendant 10 jours).

(3c) **Le lichen scléreux vulvaire (LSV)** (ou lichen scléro-atrophique) est une dermatose inflammatoire chronique qui survient chez la petite fille préférentiellement entre 3 et 7 ans. Le diagnostic est souvent retardé, car les premiers signes (prurit vulvaire et/ou constipation réflexe liée à des fissures anales) sont aspécifiques. L'examen clinique retrouve classiquement une dépigmentation vulvaire et périanale en « 8 » ou « en sablier » avec un aspect blanc nacré (photo A), qui quand elle est au premier plan, peut faire discuter un vitiligo périnéal. L'examen vulvaire recherchera des hémorragies sous-épithéliales en nappe (photo B), des érosions post grattage et des fissures traduisant l'atrophie et la sclérose cutanée, faisant parfois évoquer à tort des violences sexuelles. Aucun prélèvement ou biopsie cutanée n'est nécessaire, le diagnostic étant clinique. Le traitement repose sur une application quotidienne initiale de dermocorticoïdes de classe forte ou très forte pendant plusieurs mois avec décroissance progressive guidée par la clinique. Il faut rassurer les familles, le risque de survenue d'un carcinome épidermoïde est exceptionnel voire nul chez la petite fille.

(3d) Enfin, de nombreuses **dermatoses ubiquitaires** peuvent avoir une localisation vulvaire : eczéma de contact (la vulvite atopique est rare), psoriasis (photo C), gale, etc.

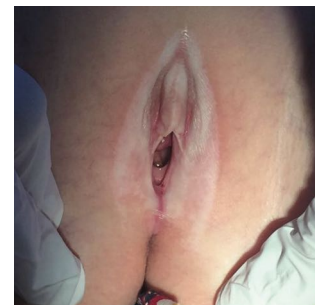


Photo A
Lichen vulvaire



Photo B
Lichen vulvaire
avec hémorragies
sous épithéliales

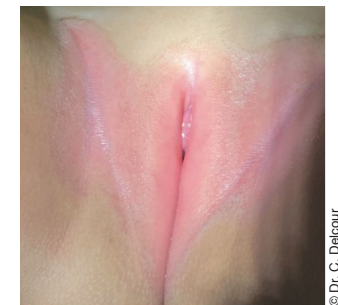


Photo C
Psoriasis vulvaire (présence de lésions axillaires, du cuir chevelu et en arrière des oreilles : importance de l'examen général)

(4) La présence d'un **écoulement** est un autre motif fréquent de consultation, qu'il s'agisse de leucorrhées ou d'un saignement.

(4a) Les leucorrhées claires et isolées sont **physiologiques**. Le diagnostic différentiel de mictions vaginales doit parfois être évoqué chez la jeune fille prépubère, surtout au moment de l'apprentissage de la propreté chez les petites filles en surpoids ou qui urinent cuisses serrées.

(4b) A l'inverse, des leucorrhées colorées, malodorantes et/ou accompagnées d'autres symptômes doivent faire évoquer une **vulvo-vaginite** infectieuse ou liée à la présence d'un corps étranger intravaginal. Le prélèvement local est souvent peu spécifique et ne doit pas être réalisé en première intention. En cas de leucorrhées purulentes ou purulo-sanglantes d'allure infectieuse, un traitement antibiotique probabiliste (amoxicilline +/- acide clavulanique) peut être proposé pendant 7 jours. L'amélioration des leucorrhées en cours de traitement avec récurrence précoce après l'arrêt de l'antibiothérapie est évocatrice de la présence d'un corps étranger, et justifie la réalisation d'une échographie voire d'une vaginoscopie si le corps étranger n'est pas visible. Enfin, en cas de vaginite répétée sans corps étranger visible, un traitement probabiliste d'une oxyurose peut être proposé, même en l'absence de prurit anal.

(4c) Le **prolapsus de l'urètre** est une affection rare, mais c'est la principale cause de saignement vulvaire hors traumatisme chez la petite fille. Il s'agit d'une évagination de la muqueuse urétrale centrée sur l'orifice de l'urètre. Il survient généralement entre 3 et 6 ans. Il est plus fréquent chez les petites filles d'origine africaine. Il est favorisé par l'hyperpression abdominale, constipation et effort de toux par exemple. Les familles consultent pour des douleurs, symptômes urinaires ou saignements dans le linge. Le diagnostic est clinique avec mise en évidence d'une lésion framboisée circonscrivant le méat urétral (photo D). Un traitement antalgique sera mis en place dans un premier temps. En cas de persistance ou de récurrence, un traitement par dermocorticoïdes ou crème oestrogénique pourra être proposé. Une prise en charge chirurgicale est parfois nécessaire.

(4d) En cas de saignement dont l'origine semble intravaginale, les principaux diagnostics à évoquer sont une ménarche précoce ou la présence d'un corps étranger. **Les tumeurs gynécologiques** (tumeur cervicale, rhabdomyosarcome) et les malformations vasculaires utérines sont rares en pédiatrie mais doivent être évoquées notamment en cas de saignement génital d'origine intravaginale sans autre cause retrouvée. L'échographie sera l'examen de première intention et pourra être complété par une IRM pelvienne en cas d'échographie peu contributive.

(5) Les **ulcérations vulvaires** peuvent être infectieuses (principalement HSV) mais aussi inflammatoires. Des ulcérations chroniques doivent faire discuter une maladie de Crohn, ces lésions pouvant précéder de plusieurs années l'atteinte digestive. Un œdème chronique des grandes lèvres doit également orienter vers une maladie de Crohn. Une aptose bipolaire doit faire évoquer une maladie de Behçet. L'ulcère aigu de la vulve (ou maladie de Lipschütz) correspond à des ulcérations vulvaires, profondes, très douloureuses, apparaissant dans un contexte fébrile chez des jeunes filles. Une étiologie post virale est évoquée, mais difficile à mettre en évidence. Les diagnostics différentiels incluent primo-infection herpétique génitale, syphilis, infection VIH, et doivent amener à proposer un bilan IST et prélèvement herpétique. La guérison est spontanée en 7 à 15 jours sans séquelle et les récurrences sont rares. Le traitement, symptomatique, associe un anesthésiant local et un traitement antalgique par voie orale.

(6) Les **verrues ano-génitales** ou condylomes de l'enfant sont facilement reconnaissables. Le diagnostic est clinique et le typage viral n'a que peu d'intérêt. La principale problématique est celle de l'origine de la transmission de HPV (human papillomavirus). Elle est souvent maternofoetale chez le nourrisson ou par auto- ou hétéro-contamination, justifiant la recherche de pathologies à HPV (verrues, condylomes...) chez l'enfant et ses proches. Compte tenu de la possibilité de transmission par contact sexuel, des violences sexuelles doivent être évoquées et une consultation en protection de l'enfance sera proposée au moindre doute, a fortiori en l'absence de portage intrafamilial et après l'âge de 5 ans (les transmissions par contact sexuel sont d'autant plus fréquentes que l'enfant est âgé). L'évolution est spontanément favorable dans la majorité des cas. Un traitement local immunomodulateur par imiquimod (hors

AMM chez l'enfant) peut être proposé dans les formes persistantes ou symptomatiques. L'indication de traitements destructeurs, en particulier électrocoagulation ou laser, doit être évaluée au cas par cas compte tenu de leur caractère invasif et très douloureux, de la possibilité d'une exérèse incomplète des lésions, et d'une évolution habituellement spontanément favorable.

Des **molluscum contagiosum** peuvent aussi se voir dans cette localisation, et sont de présentation plutôt papuleuse.

(7) Certaines **particularités ou anomalies anatomiques** peuvent parfois questionner les parents et les médecins.

(7a) La **coalescence des petites lèvres** est de loin la plus fréquente. C'est un accolement du bord libre des petites lèvres (photo E) qui apparaît en général secondairement entre 1 et 2 ans. Elle est favorisée par une peau et une muqueuse fragile, les irritations, les vulvites et l'absence d'oestrogénisation de la vulve. Elle est le plus souvent asymptomatique et spontanément résolutive. Le plus souvent aucune prise en charge particulière n'est nécessaire car l'évolution sera spontanément favorable avec le temps, et notamment avec l'apparition de la puberté.

(7b) Il ne faut pas confondre une coalescence des petites lèvres avec une **imperforation hyménale**, qui nécessite quant à elle une intervention chirurgicale. Les petites lèvres sont dans ce cas-là séparées et bien visibles, et l'hymen apparaît fermé et parfois bombant. L'échographie pelvienne confirme la présence d'une rétention liquidienne en arrière de l'hymen pour les jeunes filles pubères.

(7c) L'hypertrophie clitoridienne liée à une virilisation sera évoquée lorsqu'elle est associée à d'autres signes d'hyperrandrogénie clinique, et est à distinguer de l'hypertrophie isolée du capuchon. A noter que l'aspect du clitoris, des petites lèvres et de l'hymen peuvent varier d'une petite fille à l'autre sans que cela ne soit anormal.

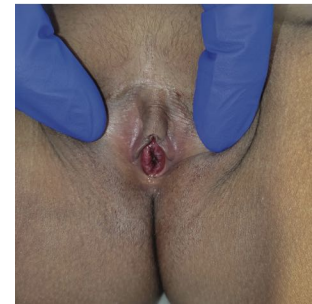


Photo D
Prolapsus urétral



Photo E
Coalescence des petites lèvres :
ligne de fusion des petites lèvres
bien visible, spécifique du diagnostic

■ Conclusion

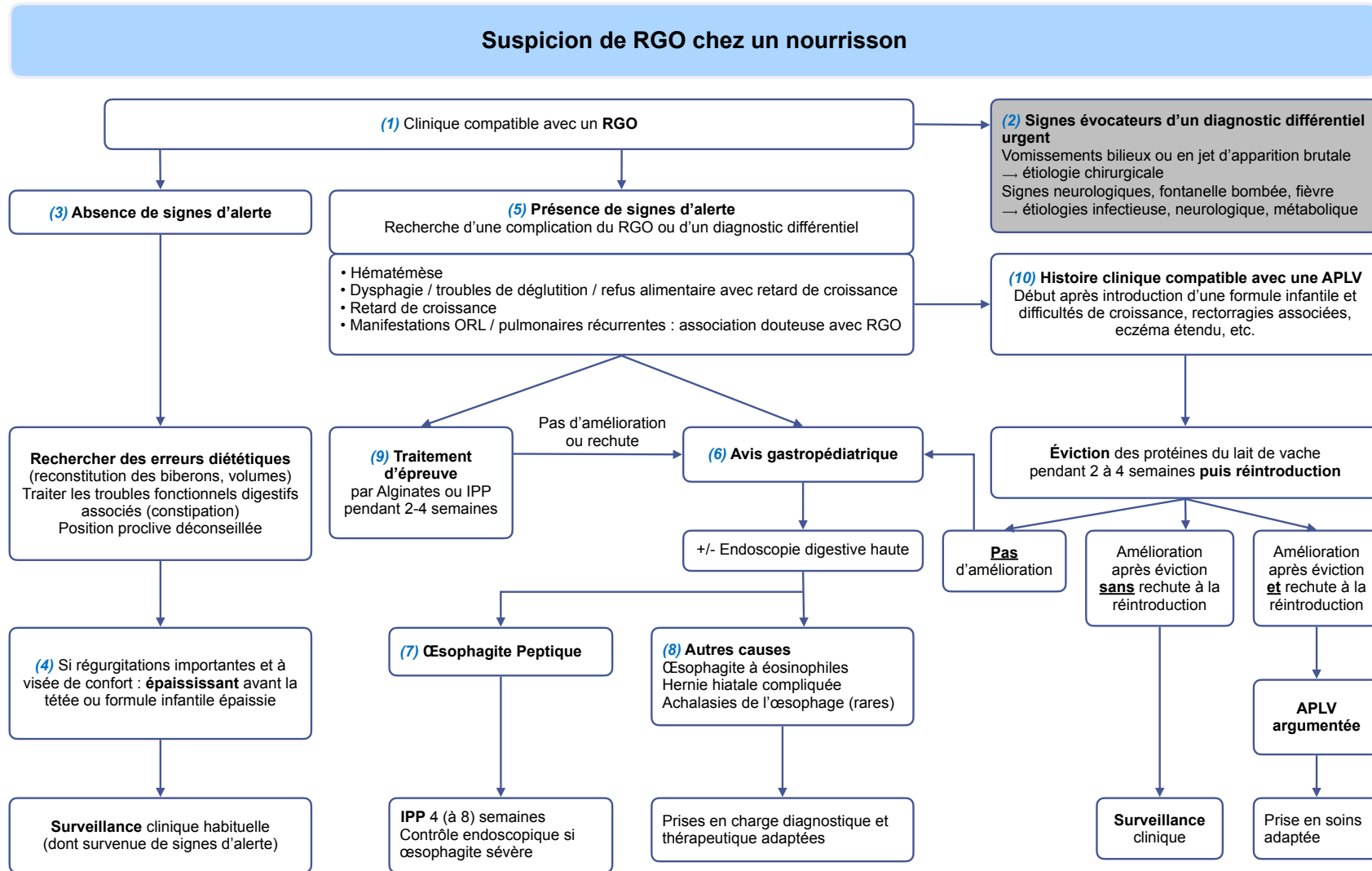
La prise en charge des pathologies vulvaires de la petite fille nécessite rarement des examens complémentaires, l'examen clinique permettant le plus souvent le diagnostic. La vulvite simple, qui est de loin la cause la plus fréquente des pathologies vulvaires, est résolutive avec de simples règles d'hygiène, bien que les récurrences puissent être fréquentes. Le lichen scléreux vulvaire nécessite une corticothérapie locale prolongée. Un prélèvement local ne sera justifié que devant un écoulement purulent, malodorant ou persistant. Un saignement endovaginal sans cause évidente retrouvée doit également conduire à des examens complémentaires (imagerie, endoscopie) pour rechercher en particulier une cause tumorale. Il faut garder à l'esprit la possibilité de violences sexuelles, du fait de leur caractère sous-diagnostiqué chez l'enfant, mais les signes cliniques sont peu spécifiques voire parfois absents.

■ **Mots-clés** : vulvo-vaginite, lichen scléreux vulvaire, prolapsus de l'urètre, ulcère vulvaire, coalescence des petites lèvres, violences sexuelles

■ **Key words**: vulvovaginitis, vulvar lichen sclerosus, urethral prolapse, vulvar ulcer, coalescence of the labia minora, sexual violence

■ Bibliographie

- Pathologies vulvaires chez l'enfant et l'adolescente. Le Saché-de Peuffeilhoux L, Cheikhelard A. *Perf Pédiatrie* 2020;3:242–249.
- Pathologie vulvaire pédiatrique : du normal au pathologique. De Belilovsky C. *Real Ped* 2022, n° 262.
- Diagnosis and Management of Lichen Sclerosus in Pediatric and Adolescent Patients, NASPAG Clinical Opinion. Simms-Cendan J, Hoover K, Marathe K et al. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2022(35):112–120
- Gynécologie de l'enfant : clinique, imagerie et principales orientations diagnostiques. Cartault A, Garczynski C, Belbahri I et al. EMC 2025.
- Gynécologie de l'enfant et de l'adolescente. Da Costa S. *Pratique en gynécologie-obstétrique*. Elsevier Masson 2025.



Abréviations :
 IPP : inhibiteur de la pompe à protons
 RGO : reflux gastro-œsophagien
 APLV : allergie aux protéines du lait de vache

*Auteur correspondant : camille.jung@chicreteil.fr (C. Jung)

Liens d'intérêts déclarés :

C. Jung. Activité de conseil scientifique sur des études cliniques

ou de présentations de sujets scientifiques pour : Menarini, Guigoz, Lactalis, Danone, Biostime

Article validé par : Association Française d'ORL Pédiatrique (AFOP), Association Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA), Groupe Francophone d'Hépatologie – Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), Groupe de Pédiatrie Générale sociale et environnementale (GPGse).

Remerciements aux relecteurs : T. Van Den Abbeele (AFOP), S. Brancato, F. Couttenier (AFPA), K. Garcette, A. Lalanne (GFHGNP), C. Guiheneuf (GPGse).

■ Introduction

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) du nourrisson est une affection bénigne et spontanément favorable, présent chez 40% des nourrissons de 4 mois. Dans certains cas, il peut être très invalidant, source d'inconfort pour le nourrisson et d'inquiétude pour les parents. Lorsque l'inconfort est important, ou lorsque le RGO est compliqué (d'une œsophagite par exemple), on parle de « RGO maladie ». Cette terminologie est adaptée à l'adulte et à l'enfant qui est à même de décrire précisément leur gêne en lien avec le reflux, mais peu aux nourrissons qui sont par ailleurs souvent jugés inconfortables les premières semaines, avec ou sans RGO.

En l'absence de meilleure définition, l'ESPGHAN a conservé le terme de « RGO maladie » pour les nourrissons très inconfortables. La difficulté est de pouvoir corréliser ces symptômes d'inconfort au RGO. En effet, les reflux caractérisés en pH-impédancemétrie chez le nourrisson sont faiblement corrélés aux symptômes classiquement attribués au RGO : irritabilité, apnée, bradycardie, malaise, opisthotonos, difficultés alimentaires, etc. De même, l'association entre pathologies pulmonaires / ORL du nourrisson (stridor, pneumopathies / laryngites à répétition, etc.) et RGO reste difficile à établir et ne doit être retenue que dans des situations ciblées.

La plupart du temps, le RGO du nourrisson, qu'il soit physiologique ou source d'inconfort, ne requiert pas de traitement médicamenteux. Son diagnostic est clinique. En cas de signe d'alerte, il faut savoir rechercher des complications du RGO (rares chez le nourrisson) qui peuvent nécessiter des traitements spécifiques, ou évoquer un diagnostic différentiel de RGO.

■ Conduite à tenir devant un un reflux gastro-œsophagien du nourrisson

(1) Le RGO se caractérise par la remontée du contenu gastrique dans l'œsophage avec ou sans extériorisation. Il est également classé comme un trouble fonctionnel intestinal (TFI) défini ainsi : présence de régurgitations 2 fois ou plus par jour pendant 3 semaines ou plus, chez un nourrisson en bonne santé âgé de 3 semaines à 12 mois et sans signe d'alerte associé.

(2) Cette définition exclut de fait toutes les autres causes de vomissements dont certaines urgences (non traitées dans ce PAP) : tableaux d'occlusion gastro-intestinale (sténose du pylore, invagination intestinale aiguë, etc.) ; causes neurologiques (hydrocéphalie, hématorne sous-dural, etc.) ; métaboliques, infectieuses, toxiques, etc.. Il est essentiel de rappeler que tout nourrisson doit être examiné de manière complète par un médecin ayant des compétences en pédiatrie, incluant la palpation abdominale et des orifices herniaires, ainsi que les mensurations dont le périmètre crânien.

(3) Dans la plupart des cas, le RGO est un TFI et il n'y a pas de signe d'alerte (5). Dans cette situation, il convient de **rechercher les erreurs diététiques** : erreurs de reconstitution des biberons ou volume des biberons trop important pour l'enfant. On peut proposer un fractionnement des repas, même si cela n'améliore pas toujours le reflux. Dans tous les cas, le couchage à plat dos reste absolument recommandé ; **le proclive est déconseillé** en dehors d'un service de soins. Le traitement de la constipation éventuellement associée améliore également les symptômes.

(4) Épaissir le lait est le seul traitement qui a montré son efficacité dans la réduction de la fréquence des régurgitations du nourrisson dans des études contrôlées et dans une Cochrane de 2017. Les épaississants sont soit à base de farine de graines de caroube (utilisable dès 42SA d'âge corrigé), d'amidons (maïs, riz ou pomme de terre, tapioca) ou de pectine. En cas d'allaitement maternel et de RGO très invalidant, l'ESPGHAN préconise d'épaissir une petite

quantité de lait de mère tiré avant la tétée. Attention, le lait de mère contenant de l'amylase active à 37°C, l'épaississant utilisé ne doit pas être à base d'amidon. Pour les bébés non allaités, il est possible soit d'utiliser une formule anti-reflux soit d'épaissir avec un épaississant exogène. Les épaississants sont à l'origine de trouble du transit (diarrhée ou constipation) dans 10% des cas. En cas de trouble du transit invalidant, il convient de changer de type d'épaississant (caroube, amidon, ou mélange caroube / amidon +/- pectine).

(5) Des signes d'alerte doivent faire évoquer une complication du RGO et/ou rechercher un diagnostic différentiel : retard de croissance, troubles de la déglutition ou dysphagie (œsophagite à éosinophiles, œsophagite peptique ou non, troubles moteurs de l'œsophage, etc.), refus alimentaire (APLV, œsophagite, etc.), hématomène (œsophagite, gastrite), dystonie paroxystique (syndrome de Sandifer). Dans ces situations, un avis gastro pédiatrique rapide (<1 mois) est requis. A l'inverse, les malaises graves inattendus ou apnées sont rarement secondaires à un RGO chez le nourrisson. Il en est de même à cet âge des manifestations respiratoires hautes ou basses récurrentes. Les signes cliniques suivants : pleurs prolongés et inexplicables (y compris en cours de repas ou au décours), opisthotonos, mâchonnement, irritabilité, apnées, malaises ou difficultés alimentaires sont trop souvent attribués à tort à un RGO.

(6) En cas de signe d'alerte et d'adressage au gastropédiatre, ce dernier posera ou non l'indication d'une endoscopie digestive haute à la recherche soit d'une complication du RGO (œsophagite peptique notamment), soit d'un diagnostic différentiel (œsophagite à éosinophiles, etc.). Ces diagnostics sont rares les premiers mois de vie mais doivent être évoqués en cas de signes d'alerte. En cas d'hématomène authentique, l'enfant doit être adressé aux urgences pédiatriques pour évaluation et avis spécialisé.

(7) Le diagnostic d'œsophagite n'est pas clinique mais endoscopique, confirmé par l'analyse anatomopathologique des biopsies œsophagiennes permettant d'en rechercher l'étiologie. Elle est rare chez le nourrisson. Un traitement par inhibiteur de la pompe à protons (IPP), par esomeprazole ou omeprazole, à la dose de 1 mg/kg en 1 prise par jour pendant 4 semaines est indiqué en cas d'œsophagite **peptique**. En cas d'œsophagite sévère (très exceptionnelle à cet âge), la durée est de 8 semaines, avec un contrôle endoscopique à la fin de traitement.

(8) Autres causes de régurgitations. Le symptôme « régurgitation / vomissement » n'est pas spécifique du RGO. Les étiologies chirurgicales doivent en premier lieu être éliminées (sténose du pylore en particulier chez le nourrisson de 3 à 5 semaines). De même, ce symptôme peut être un signe d'alerte de très nombreuses manifestations aiguës infectieuses, métaboliques, digestives, allergiques, etc. ou être associé à des pathologies neurologiques.

Un nourrisson qui a des vomissements après la prise du biberon / sein, une stagnation pondérale tout en buvant avec appétit doit faire suspecter un diagnostic différentiel du RGO (sténose du pylore, œsophagite à éosinophiles, sténose congénitale de l'œsophage, achalasie de l'œsophage, etc.).

(9) Un traitement d'épreuve par alginate (alginate de sodium, 1 à 2 ml/kg après chaque repas et non mélangé au lait ou aux aliments selon les RCP en vigueur) ou par IPP est parfois proposé. Ce traitement d'épreuve ne repose sur aucune base scientifique solide dans l'indication RGO acide du nourrisson. En effet, si l'effet placebo des IPP est clair dans les phases d'open-label run-phase des essais contrôlés, les phases en double aveugle n'ont pas montré d'amélioration des reflux et des symptômes attribués au RGO malgré une diminution de la sécrétion gastrique acide. Le traitement d'épreuve par IPP ne doit pas être la règle chez le nourrisson et ne doit pas dépasser 2-4 semaines, ce d'autant que les effets secondaires des IPP (augmentation de la susceptibilité aux infections, altération de l'absorption d'oligo-éléments / vitamines, modification de la flore digestive, etc.) sont de plus en plus documentés. Concernant les alginates de sodium, ils forment après administration en fin de repas un gel mousseux et visqueux dans l'estomac qui agit comme barrière pour prévenir les épisodes de reflux. Le niveau de preuve de leur efficacité est faible mais leur

tolérance semble bonne, ce qui a conduit à l'ESPGHAN à les recommander en cas de RGO invalidant.

En l'absence d'amélioration, après 4 semaines de traitement d'épreuve ou de rechute, les IPP doivent être arrêtés et un avis gastropédiatrique doit être (re)sollicité. Enfin, la place de la pH-impédancemétrie (pH-IMP), qui est l'examen de référence pour quantifier et qualifier un reflux acide basique ou gazeux, n'est pas claire dans la prise en charge du RGO du nourrisson, les signes d'inconfort ou d'alerte étant peu corrélés à la présence d'un RGO.

(10) Il existe de rares situations où une **allergie aux protéines du lait de vache** (APLV) non IgE-médiée se manifeste par une symptomatologie de RGO invalidant avec stagnation pondérale ou refus alimentaire après l'introduction des protéines du lait de vache (PLV). Cette situation clinique est distincte du syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA) dans sa forme aiguë, dans lequel les vomissements sont profus et répétés, associés à une pâleur ou léthargie dans les heures suivant l'ingestion de lait (1 à 4 heures habituellement). En cas de doute sur une APLV non IgE-médiée mimant un RGO, en particulier s'il existe d'autres signes cliniques évocateurs (diarrhée, rectorragies, eczéma important, etc.), un **test d'éviction / réintroduction** progressive peut être effectué avec un hydrolysat poussé de protéines du lait de vache ou de riz. Dans ces situations, la réintroduction dans les 2 à 4 semaines est essentielle pour attester de l'APLV et éviter des régimes non nécessaires car d'une part, les APLV se manifestant par un RGO sont peu fréquentes ; et d'autre part, une éviction prolongée des PLV favorise secondairement les troubles du comportement alimentaires du petit enfant (TCAPE) ainsi que la survenue potentielle d'une APLV authentique (rupture d'exposition). En pratique, le diagnostic d'APLV est porté et le régime sans PLV poursuivi uniquement si les signes cliniques récidivent à la réintroduction des PLV. En l'absence d'amélioration clinique, un autre diagnostic sera à évoquer.

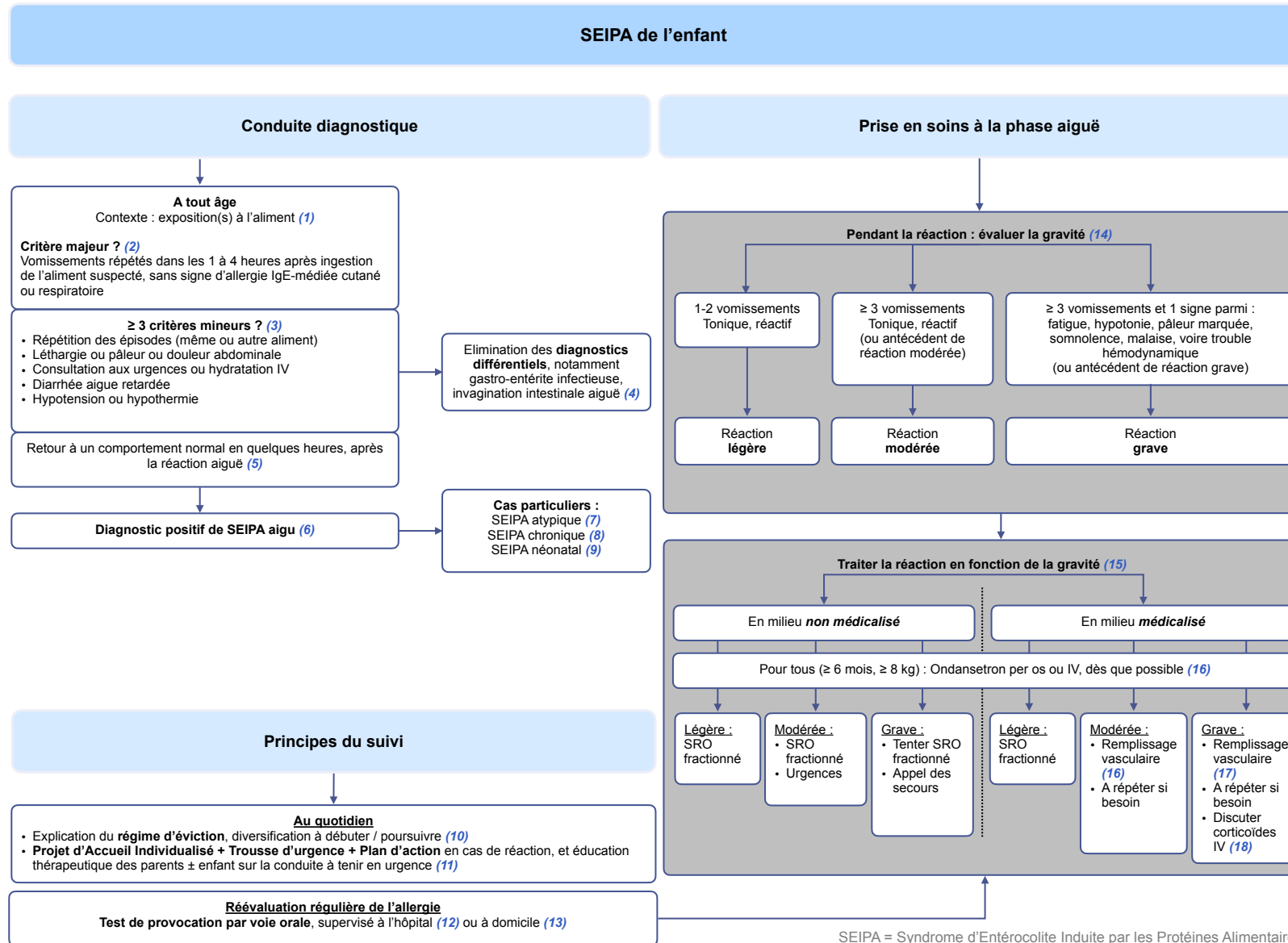
■ Conclusion

Le RGO du nourrisson est une situation clinique très fréquente dont la prise en charge est relativement simple et claire lorsque ce RGO est isolé et bien toléré ou à l'inverse lorsqu'il est compliqué. Les situations cliniques « grises » d'inconfort du nourrisson sont plus difficiles à prendre en charge car les thérapeutiques actuelles sont peu efficaces.

- **Mots-clés** : reflux gastro-œsophagien ; régurgitations ; vomissements ; nourrisson ; inhibiteur de la pompe à protons
- **Key words**: gastroesophageal reflux; regurgitations; vomiting; infants; proton pump inhibitors

■ Bibliographie :

- Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2018;66(3):516-554.
- Feed thickener for infants up to six months of age with gastro-oesophageal reflux. Kwok TC, Ojha S, Dorling J. Cochrane Database Syst Rev. 2017;12(12):CD003211.
- Proton Pump Inhibitors in Pediatric Gastroesophageal Reflux Disease: A Systematic Review of Randomized Controlled Trials. Fernández-González SM, Moreno-Álvarez A, Solar-Boga A. Children (Basel). 2024;11(3):296.
- Outcomes for infants with BRUE diagnosed with oropharyngeal dysphagia or gastroesophageal reflux disease: a multicenter study from the Pediatric Health Information System Database. Duncan DR, Liu E, Golden C et al. Eur J Pediatr. 2025;184(2):134.
- Temporal Association Between Reflux-like Behaviors and Gastroesophageal Reflux in Preterm and Term Infants. Funderburk A, Nawab U, Abraham S, et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016;62(4):556-61



SEIPA = Syndrome d'Entérocolite Induite par les Protéines Alimentaires
SRO = Soluté de Réhydratation Orale

*Auteur correspondant : anais.lemoine@aphp.fr (A. Lemoine)

Liens d'intérêts déclarés :

A.Lemoine : Danone/Nutricia, Novalac/Menarini, MeadJohnson, Picot/Lactalis, Sodilac/Modilac

Article validé par : Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGPNP), Groupe de Pédiatrie Générale sociale et environnementale (GPGse), Société de Pneumo-Allergologie Pédiatrique (SP2A).

Remerciements aux relecteurs : M. Bellaïche, C. Jung (GFHGPNP), G. Benoist (GPGse), P. Bierme (SP2A).

■ Introduction

Le Syndrome d'Entérocolite Induite par les Protéines Alimentaires (SEIPA) est une forme d'allergie alimentaire non IgE-médiée, avec des symptômes digestifs retardés. Sa physiopathologie implique la voie immunitaire innée, l'axe intestin-cerveau et la libération de sérotonine par les cellules entérochromaffines, une dysbiose du microbiote intestinal, ainsi qu'une inflammation digestive aiguë après exposition à l'allergène. L'incidence du SEIPA est estimée entre 0.15 et 0.7%. Il concerne principalement les nourrissons mais il peut survenir à tout âge, y compris chez les adultes. La forme aiguë du SEIPA est la plus fréquente. Le phénotype clinique peut parfois être chronique lorsque l'aliment est consommé de manière continue, comme le lait de vache.

■ Conduite diagnostique en cas de suspicion de SEIPA

(1) **Les aliments les plus fréquemment en cause** en France chez l'enfant sont le lait de vache, l'œuf, et le poisson. Certains aliments comme le riz, la patate douce, les champignons, ou les fruits de mer par exemple sont également classiquement impliqués dans le SEIPA. En pratique, tout aliment peut causer un SEIPA.

(2) Le **critère majeur** pour le diagnostic est la survenue de vomissements semi-retardés (dans les 1 à 4 heures) après l'ingestion de l'aliment suspecté, en l'absence de signes d'allergie IgE-médiée cutané (urticaire, angioedème) ou respiratoire (rhinite, conjonctivite, dyspnée laryngée, bronchospasme, etc.).

(3) **Au moins 3 critères mineurs** (en plus du critère majeur) sont nécessaires pour le diagnostic clinique de SEIPA. La présence d'au moins deux épisodes de vomissements stéréotypés après l'ingestion du même aliment suspecté est un critère fort. La notion de vomissements répétés après l'ingestion d'un autre aliment fait référence à l'entité du SEIPA multiple (prévalence très variable selon les cohortes). Les autres critères mineurs sont en rapport avec l'altération de l'état général de l'enfant (pâleur, hypotonie, léthargie) et l'impossibilité d'une réhydratation orale. La diarrhée, généralement dans les 5 à 10 heures après l'ingestion de l'aliment, n'est présente que dans 50 % des cas. La présence de douleurs abdominales intenses avant l'apparition des nausées et/ou des vomissements a une forte présomption diagnostique, surtout chez les adolescents. La NFS à la recherche d'une hyperleucocytose n'est pas systématiquement nécessaire pour le diagnostic. Si on ne retrouve que 1 ou 2 critères mineurs et/ou s'il existe un doute diagnostique, on pourra envisager un test de provocation par voie orale (TPO) diagnostique, en milieu hospitalier de préférence, après discussion avec le spécialiste.

(4) Lors de la première réaction allergique de type SEIPA, les symptômes peuvent se confondre avec ceux d'**autres diagnostics** tels qu'une gastroentérite aiguë, un sepsis, une invagination intestinale aiguë, une autre cause d'occlusion digestive aiguë (torsion d'annexe,...) ou encore un tableau d'hypertension intracrânienne. Aux urgences, devant des vomissements répétés chez le nourrisson ou l'enfant, à fortiori sans diarrhée associée, le diagnostic de SEIPA doit donc être évoqué.

(5) La **résolution des symptômes en moins de 24 heures**, après réhydratation (orale ou intraveineuse si nécessaire) constitue un argument diagnostique fort, d'autant plus quand les épisodes se reproduisent systématiquement après l'exposition au même allergène.

(6) Le **diagnostic de SEIPA** est clinique car cette allergie est non IgE-médiée. La recherche d'une sensibilisation (prick, IgE spécifiques) initialement est donc inutile. Par contre, au moment de la réintroduction de l'aliment, on vérifiera au préalable que le patient n'a pas une sensibilisation associée pour adapter le protocole de réintroduction si besoin.

(7) En cas de présentation clinique à type de vomissements isolés, notamment moins de 1 à 2 heures après l'ingestion de l'aliment incriminé, des explorations allergologiques (prick test et/ou dosage des IgE spécifiques) doivent être réalisées pour éliminer une cause IgE-médiée. Chez certains enfants présentant des vomissements retardés (+/- accompagnés des autres critères mineurs de SEIPA), un bilan de sensibilisation peut s'avérer positif, soit au diagnostic, soit au cours du suivi ; ces formes sont alors qualifiées de **SEIPA atypique**. La présence de cette sensibilisation est susceptible d'influencer la stratégie de prise en charge (modalités du TPO, trousse d'urgence).

(8) Si un nourrisson consomme quotidiennement du lait de vache, qu'il a des régurgitations importantes, voire des vomissements intermittents, et/ou une diarrhée, et qu'il a une croissance pondérale trop lente pour son âge, on pourra évoquer un **SEIPA chronique** au lait de vache. Les régurgitations et vomissements vont disparaître en quelques jours après le début du régime d'éviction. A ce stade, le diagnostic n'est pas simple car les symptômes ressemblent à ceux d'un reflux gastro-œsophagien pathologique, ou à une entéropathie allergique. Mais en cas de réexposition au lait de vache, les symptômes seront alors ceux d'un SEIPA aigu, selon le critère majeur et les critères mineurs cités.

(9) La **forme néonatale du SEIPA** au lait de vache est une entité rare mais sévère avec le plus souvent une diarrhée au premier plan. La déshydratation peut être associée à une acidose métabolique et une méthémoglobinémie sur le gaz du sang veineux, et un choc hypovolémique nécessitant parfois à une hospitalisation en unités de soins intensifs. Les diagnostics différentiels du SEIPA néonatal sont l'entérocolite ulcéro-nécrosante, une infection digestive sévère, ou encore une maladie métabolique. C'est encore une fois l'amélioration rapide de l'état clinique après la mise en place du régime d'éviction et/ou la répétition des épisodes après exposition au lait qui vont permettre de poser le diagnostic.

■ Principes de suivi

(10) Comme pour toute allergie alimentaire, le régime d'éviction doit être expliqué, et doit se limiter au(x) seul(s) aliment(s) mis en cause. En cas de SEIPA au lait de vache, les laits de mammifères sont proscrits, et un hydrolysat poussé de protéines du lait de vache est généralement suffisant en première intention, sans nécessité de recourir d'emblée aux formules à base d'acides aminés (hydrolysat de riz possible seulement si le riz est déjà consommé sans réaction par l'enfant car le riz est un aliment potentiellement impliqué dans les allergies alimentaires de forme SEIPA). Dans le cas du SEIPA au poisson, la tolérance à d'autres poissons, auxquels l'enfant n'aurait jamais été exposé, peut être testée pour ne pas faire une éviction trop large. La diversification alimentaire doit être poursuivie sans retarder l'introduction des divers groupes d'aliments.

(11) Un **projet d'accueil individualisé** doit être rédigé pour accompagner l'enfant gardé en collectivité. La **trousse d'urgence spécifique** et le **plan d'action** en cas de réaction allergique doivent être expliqués aux aidants (parents en premier lieu, enfant si en âge de comprendre). La trousse d'urgence doit comprendre dans tous les cas du soluté de réhydratation par voie orale, et de l'ondansetron. La posologie recommandée pour l'ondansetron est 0.15 mg/kg, soit 2 mg à partir de l'âge de 6 mois pour un poids entre 8 et 15 kg, 4 mg de 16 à 30 kg, et 8 mg au-delà de 30 kg. L'ondansetron existe sous forme de sirop (4 mg/5 ml), comprimé oral ou film orodispersible. Sa prescription nécessite une ordonnance d'exception. Il est contre-indiqué en cas d'antécédent connu de QT long et un ECG pré-thérapeutique est nécessaire en cas de facteurs de risque de QT long (pathologie cardiaque, trouble de la conduction, ou une prise concomitante d'autres médicaments allongeant le QT).

(12) L'**acquisition de la tolérance** peut être réévaluée régulièrement (tous les 12 à 18 mois) via un test de provocation par voie orale en HDJ, en l'absence d'accident aigu au domicile dans l'année précédente. La guérison se fait le plus souvent vers l'âge de 3 ans. En cas de SEIPA au poisson, le pronostic est moins bon que pour les autres

aliments, et il est parfois préférable d'attendre l'âge de 5 ans avant de tester la tolérance au poisson incriminé. Les protocoles publiés de réintroduction sont très hétérogènes, mais les données de sécurité sont en faveur d'un **test de provocation par voie orale** avec une dose unique pouvant correspondre à 25% de la dose normale pour l'âge de l'aliment, donnée en HDJ, avec une voie veineuse périphérique fonctionnelle, suivie d'une surveillance de 4 à 6 heures au décours. Cette dose restreinte permet de provoquer une réaction allergique si la tolérance n'est pas encore acquise, en limitant toutefois le risque de réaction grave. Les quantités dites normales pour l'âge sont calculées par des diététiciennes spécialisées en pédiatrie, et sont consultables sur le site allergodiet.org. Avant de débiter le TPO, on vérifiera l'absence de sensibilisation IgE (prick test et/ou IgE spécifique). Le TPO sera considéré comme étant positif si des vomissements surviennent dans les 1-4 heures après le début du test, associés à au moins 2 des critères mineurs cités plus hauts. La présence d'une sensibilisation IgE ne contre-indique pas le TPO, mais le protocole sera adapté avec des doses progressivement croissantes, pour que la dose cumulée soit égale à une dose normale ou pleine pour l'âge. Les données de sécurité ont démontré que la majorité des patients ayant toléré la dose d'aliment en HDJ lors du TPO, ne réagissent pas lors de l'augmentation des doses, autorisant une poursuite de la réintroduction au domicile au décours.

(13) Dans certains cas, une réintroduction de l'aliment au domicile est possible d'emblée, mais seulement si toutes les conditions suivantes sont réunies : âge de l'enfant compatible avec une acquisition possible de la tolérance ; absence de réaction antérieure grave ; désir de la famille de réintroduire l'aliment au domicile ; pas de sensibilisation IgE connue (prélèvement sanguin ou prick test récent). Cependant il n'existe pas de recommandation actuellement sur les modalités de cette réintroduction au domicile. Un accompagnement par un spécialiste est préférable.

■ Prise en soins d'une réaction allergique à la phase aiguë

(14) La gravité de la réaction allergique va conditionner la suite de la prise en soins aiguë. La réaction de SEIPA aiguë est dite : légère en cas de 1 à 2 vomissements isolés, modérée si 3 vomissements ou plus, avec un enfant restant tonique et réactif, et grave si une asthénie, une hypotonie ou une pâleur sont associées.

(15) La prise en soins d'une réaction allergique aiguë de type SEIPA est **symptomatique : faire stopper les vomissements, et réhydrater le patient dès l'accalmie des vomissements**, soit par voie orale (soluté de réhydratation orale, en fractionné sans forcer, par exemple 15 ml toutes les 10 min), soit par voie intraveineuse. Les antihistaminiques et l'adrénaline injectable n'ont aucune utilité en l'absence de réaction allergique d'allure IgE-médiée.

(16) L'**ondansetron** a une efficacité démontrée pour contribuer à stopper les vomissements en cas de SEIPA aiguë. C'est pourquoi ce médicament est recommandé en première intention, et avant de débiter la réhydratation.

(17) Concernant le remplissage vasculaire, le soluté de choix doit être isotonique (ex : Ringer Lactate, et à défaut sérum physiologique NaCl 0.9%), à la posologie de 10 ml/kg sur 5-20 min, à répéter si nécessaire.

(18) Les corticoïdes (1 mg/kg, PO ou IV) peuvent être utilisés dans les formes les plus graves, bien qu'aucune étude randomisée n'ait démontré leur bénéfice à ce jour.

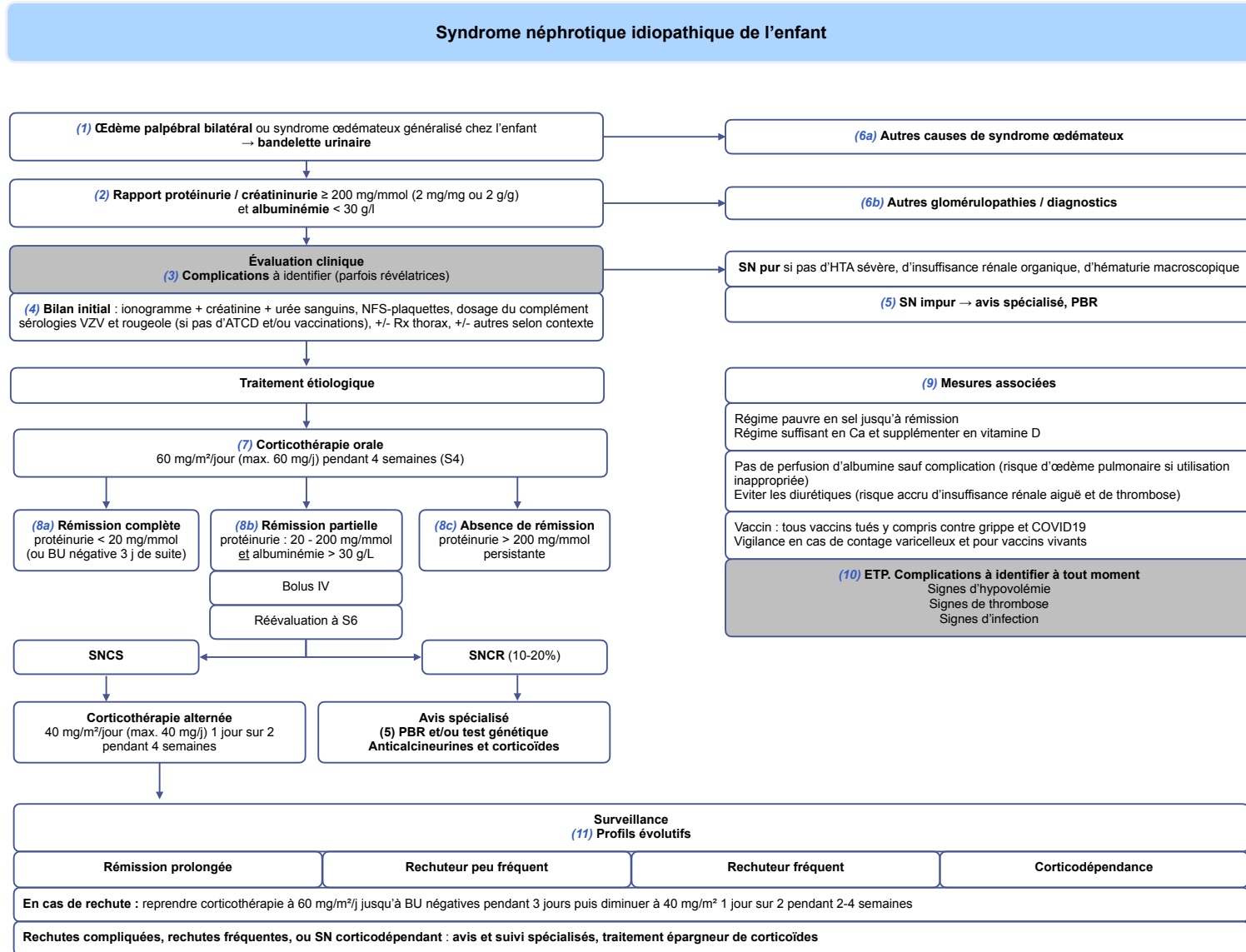
■ Conclusion

Le SEIPA de l'enfant est une allergie alimentaire particulière dans sa présentation clinique (vomissements semi-retardés, réaction stéréotypée avec symptômes d'allure neuro-vagale), avec un risque de déshydratation aiguë, nécessitant une prise en soins immédiate spécifique (anti-émétique efficace de type ondansetron, et réhydratation). Aucun test biologique ne permet de prédire la sévérité potentielle des réactions et l'acquisition de la tolérance. L'évolution naturelle est cependant généralement favorable spontanément avant l'âge scolaire.

- **Mots-clés** : SEIPA, vomissements, hypotonie, pâleur, TPO, éviction alimentaire
- **Key words**: FPIES, vomiting, hypotonia, pallor, OFC, diet elimination

■ Bibliographie

- An Algorithm for the Diagnosis and Treatment of Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome (FPIES), 2024 Update. Beaudoin M, Mehra A, Wong LSY, et al. *Allergy*. 2025;80(1):362-365.
- Oral Food Challenge Protocols in Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome: A Systematic Review. Ibrahim T, Argiz L, Infante S et al. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2025;13(4):814-832.
- Heterogeneity of food protein-induced enterocolitis syndrome (FPIES). Akashi M, Kaburagi S, Kajita N et al. *Allergy International*. 2024;73(2):196-205.
- Food protein-induced enterocolitis syndrome: A large French multicentric experience. Lemoine A, Colas A, Le S et al. *Clin Transl Allergy*. 2022;12(2):1-10.
- International consensus guidelines for the diagnosis and management of food protein-induced enterocolitis syndrome: Executive summary—Workgroup Report of the Adverse Reactions to Foods Committee, American Academy of Allergy, Asthma & Immunology. Nowak-Wegrzyn AH, Chehade M, Groetch ME, et al. *J Allergy Clin Immunol*. 2017;139(4):1111-26.e4



■ Introduction

Le **syndrome néphrotique** (SN) est défini par l'association d'une protéinurie abondante de type glomérulaire (albuminurie) et d'une hypoalbuminémie. Son diagnostic est une urgence relative dont le but est de prévenir les complications (thromboses, infections, hypovolémie). Cette association biologique peut être présente dans de nombreuses pathologies rénales de l'enfant et en particulier les glomérulonéphrites aiguës (GNA post-infectieuse, purpura rhumatoïde, etc.) et chroniques (lupus, vascularite à ANCA, maladie de Berger, glomérulonéphrite membrano-proliférative ou extra-membraneuse, etc.).

Le SN est **idiopathique** dans 90% des cas entre les âges de 2 et 12 ans, c'est-à-dire sans cause sous-jacente connue. Il faudra rechercher et éliminer les syndromes néphrotiques secondaires à une autre pathologie en cas de présentation atypique : hématurie macroscopique, HTA sévère, œdème aigu pulmonaire, insuffisance rénale aiguë organique, C3 bas, signes extra-rénaux de vascularite (rash, éruption cutanée inexpliquée, arthrite).

La physiopathologie du SN idiopathique est encore mal élucidée mais ferait intervenir la production par le système immunitaire d'un facteur circulant qui viendrait perturber l'architecture du filtre glomérulaire, devenant alors brutalement perméable aux macromolécules, induisant une fuite massive de protéines dans les urines. Plusieurs facteurs circulants candidats sont suspectés, notamment les anticorps anti-néphrine.

■ Prise en charge d'un syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

Identifier un SN idiopathique

(1) Tout **œdème palpébral bilatéral** ou syndrome œdémateux généralisé chez l'enfant impose une **bandelette urinaire (BU)**. Un résultat de 1 croix à la BU correspond à 0,30 g/L, 2 croix à 1 g/L, 3 croix à 3 g/L, et 4 croix à 10 g/L. La protéinurie physiologique n'excède habituellement pas 2 croix à la BU, donc toute BU positive à 2 croix ou plus doit être contrôlée.

(2) Le diagnostic est biologique et repose sur l'association de deux critères (premières urines du matin de préférence ; mais la protéinurie peut être réalisée en garde en cas de passage aux urgences en nuit profonde) :

- **Protéinurie néphrotique** : rapport Protéinurie/Créatininurie (RPC) \geq 200 mg/mmol
- **Hypoalbuminémie** : albuminémie < 30 g/l.

(3) L'**évaluation clinique** analyse l'ancienneté des œdèmes (chronologie de la prise de poids), une infection récente, les antécédents personnels et familiaux.

Les complications sont parfois présentes au diagnostic et sont à identifier à tout moment de la prise en charge :

- Signes d'hypovolémie : douleurs abdominales, soif, asthénie, tachycardie, hypotension, \nearrow TRC, dyspnée, \searrow ICT, anomalies biologiques (hématocrite élevée, urée et créatinine augmentées, hyponatrémie)
 - Complications des œdèmes : dyspnée (épanchements pleuraux), effraction cutanée, hydrocèle invalidante, douleurs abdominales
 - Signes de thrombose : douleurs d'un mollet, douleurs abdominales ou thoraciques ou lombaires, céphalées, signes neurologiques, hématurie macroscopique
 - Signes d'infection : fièvre, contracture, toux, syndrome méningé, cellulite, péritonite, pneumopathie, varicelle, autre
- Toute complication doit faire contacter le néphropédiatre pour discussion de la prise en charge et notamment de l'indication de solutés au besoin.

(4) Le **bilan initial** comporte les éléments suivants :

- Ionogramme sanguin avec créatininémie et urée sanguine
- NFS-plaquettes
- Dosage du complément (C3, C4, CH50) dont la normalité permet d'éliminer d'autres causes de syndrome néphrotique présentant un tableau initial voisin tels que la GNA post-infectieuse, le lupus, la glomérulonéphrite membrano-proliférative ou à dépôts de C3.
- Sérologie VZV pour les enfants n'ayant pas eu un diagnostic clinique antérieur de varicelle ou non vacciné, et sérologie rougeole chez les enfants n'ayant pas reçu les 2 doses de ROR (pré-thérapeutique).
- Radiographie thoracique parfois utile en cas de difficulté à évaluer cliniquement la volémie.

Si patient de plus de 12 ans : anticorps anti PLA2R.

Selon contexte (présence de signes extra-rénaux ou non) : CRP ou PCT, ECBU, FAN et antiDNA natifs, sérologies hépatite B et C.

Le SN est dit pur en l'absence d'hypertension artérielle sévère, d'insuffisance rénale organique, ou d'hématurie macroscopique.

(5) La **PBR** n'est pas indiquée dans les formes typiques (enfant > 1 an).

Cet examen est requis après avis spécialisé si :

- Présentation atypique : hématurie macroscopique, C3 bas, insuffisance rénale aiguë organique (urée U/P < 10), HTA sévère, signes extra-rénaux (rash, éruption cutanée inexpliquée, arthrite)
- Cortico-résistance
- SN débutant avant l'âge de 1 an sans cause génétique.

Un **test génétique** n'est pas indiqué en cas de SN cortico-sensible (SNCS), même si formes familiales. Il est indiqué en cas de SN cortico-résistant (SNCR), formes infantiles (< 1 an), ou atteintes extra-rénales associées.

(6a) Les **autres causes** de syndrome œdémateux doivent être évoquées. Un diagnostic d'allergie respiratoire est parfois évoqué devant un œdème des paupières ; il faut rechercher des signes évocateurs tels qu'une conjonctivite, un prurit oculaire et/ou nasal, un chemosis, une rhinite.

(6b) En cas d'hypoalbuminémie isolée sans protéinurie, il faut rechercher la présence de selles liquides et évoquer une entéropathie exsudative, une carence d'apports, une insuffisance hépatique ou cardiaque. En cas de protéinurie > 200 mg/mmol isolée sans hypoalbuminémie (protéinurie dite de débit néphrotique sans syndrome néphrotique) il faut rechercher une protéinurie orthostatique, une néphropathie autre que le syndrome néphrotique idiopathique. En cas de syndrome néphrotique impur, il faudra évoquer d'autres glomérulopathies responsables de syndrome néphrotique secondaire (lupus, purpura rhumatoïde, vascularite à ANCA, glomérulonéphrite membrano-proliférative ou à dépôts de C3, glomérulonéphrite extra-membraneuse). Il est important de rechercher des signes dits extra-rénaux (rash, éruption cutanée inexpliquée, arthrite) qui pourront aider à l'orientation diagnostique.

Prise en charge thérapeutique et suivi

(6) La corticothérapie orale est le traitement de référence, à débiter dès que le diagnostic est confirmé (en cas de prise en charge durant la nuit, la mise en place de la corticothérapie peut attendre le lendemain matin).

Protocole standard :

- **Phase d'attaque** : Prednisone (ou Prednisolone) à la dose de 60 mg/m²/j (sans dépasser 60 mg/j), pour 4 semaines consécutives.

- **Phase de décroissance** : une fois la rémission obtenue après 4 semaines, passer à 40 mg/m² un jour sur deux (sans dépasser 40 mg/j) pour 4 semaines consécutives.

(7) Évaluation de la réponse à la corticothérapie

Les SN sont ensuite classifiés en fonction de leur réponse à la corticothérapie initiale évaluée à **4 semaines** de traitement.

	Définition	Prise en charge ou classification	Pronostic
(7a) Rémission complète	Protéinurie < 20 mg/mmol (ou BU négative 3 jours de suite)	SN corticosensible (SNCS)	Risques liés aux rechutes, à la toxicité des traitements. Fonction rénale normale tant que SN mis en rémission
(7b) Rémission partielle	Protéinurie à 20-200 mg/mmol et albuminémie > 30 g/l	Bolus IV Réévaluation à S6 +/- PBR, génétique	
(7c) Absence de rémission (à 4 semaines)	Protéinurie > 200 mg/mmol persistante	SN corticorésistant (SNCR)	Risque d'insuffisance rénale terminale si non réponse à l'intensification thérapeutique

Un SN qui répond entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine est dit **corticosensible tardif**. Il sera pris en charge comme un SNCS. Le risque de rechutes est plus important. Il est pertinent de prendre avis auprès d'une équipe de néphrologie pédiatrique pour la prise en charge thérapeutique.

En cas de **SN corticorésistant** (SNCR), une biopsie rénale et une analyse génétique sont indiquées. Le traitement de 1^{er} ligne sera les anticalcineurines en association aux corticoïdes.

(8) Mesures associées

Elles visent à limiter les effets secondaires des corticoïdes et les complications du SN.

Mesures diététiques :

- **Alimentation contrôlée en sel** : indispensable tant que l'enfant est sous forte dose de corticoïdes ou a des œdèmes. A poursuivre au moins jusqu'à la rémission.

- **Restriction hydrique** : non indiquée en routine, uniquement en cas d'hyponatrémie (< 130 mmol/L).

- **Alimentation contrôlée en calories et limitation des sucres rapides** sous corticoïdes à dose > 0,5 mg/kg.

- Régime suffisant en calcium ou supplémentation.

- Apports protéiques normaux (ne pas restreindre les apports en protéines).

Après la rémission, la plupart des enfants peut manger normalement à la cantine et suivre le régime uniquement à la maison ce qui évite les Projets d'Accueil Individualisés (PAI) avec paniers repas (cf. PNDS).

Autres mesures préventives :

- **Diurétiques** : éviter leur prescription car ils augmentent le risque d'hypovolémie et de thromboses. Seulement après avis spécialisé.

- **Perfusions d'albumine** : non indiquées sauf en cas de complication (hypovolémie, insuffisance rénale aiguë fonctionnelle, œdèmes ou épanchements ayant un retentissement sur les fonctions vitales). Seulement après avis spécialisé ; leur utilisation inappropriée peut induire un œdème aigu pulmonaire.

- **Prévention thromboembolique** : mobilisation précoce, éviter la pose de voies veineuses centrales si possible, éviter les diurétiques, mettre des bas de contention chez les patients pubères. Pas de preuve de bénéfice de l'anticoagulation mais à discuter en cas de facteur de risque associé (hypovolémie, complication infectieuse, antécédent familial de thrombose), en pesant les bénéfices et risques de saignements. Le bilan de coagulation n'est pas à réaliser de façon systématique à l'arrivée du patient et n'indiquera pas la mise en place ou non d'une anticoagulation.

- **Supplémentation en vitamine D** : pour protéger la croissance osseuse (en France : 800 à 1600 UI/j ou 80 000-100 000 UI / trimestre dans les pathologies chroniques).

Vaccinations :

- S'assurer du statut vaccinal de l'enfant selon le calendrier vaccinal en vigueur avec particulièrement une mise à jour des vaccinations contre les **Pneumocoques** (le choix du ou des vaccins disponibles devra permettre une protection contre le plus de sérotypes possible) **et les Méningocoques B, ACYW** (ces vaccins inactivés peuvent être prescrits même en rechute) ; ainsi que la vaccination annuelle contre la **Grippe** selon recommandations nationales (ainsi que l'entourage).

- Attention : les **vaccins vivants** (ROR, Varicelle, BCG, fièvre jaune) sont **contre-indiqués** sous corticothérapie forte dose (≥ 2 mg/kg/j, soit 60 mg/m²/j). Chez les enfants non immunisés et/ou sans histoire clinique (varicelle), on conseille de **vérifier la sérologie et de les administrer sous une immunosuppression plus faible**. En cas de sérologie VZV non protectrice par exemple, une vaccination sera à envisager lors du passage de la corticothérapie en discontinu 1 jour sur 2. La vaccination de l'entourage peut être également proposée.

En cas de contagion varicelle sans protection préalable :

- Sous corticothérapie < 2 mg/kg/j : Aciclovir per os à 20 mg/kg (max 800 mg) 4 fois par jour ou valaciclovir 20 mg/kg (max 1000 mg) 3 fois par jour pendant 7 jours à débiter entre J7 et J10 après le contagion.

- Sous traitement immunosuppresseur (corticothérapie ≥ 2 mg/kg/j, ciclosporine, tacrolimus, mycophénolate mofétil) : immunoglobulines anti varicelle obtenues sous ATU pour un traitement dans les 48-96 heures suivant le contagion.

En cas de varicelle maladie, l'administration d'Aciclovir IV et la baisse ou l'arrêt temporaire des traitements immunosuppresseurs doivent être discutés.

(9) Éducation Thérapeutique du Patient (ETP) et des parents :

- **Réaliser une bandelette urinaire (BU)** à la maison. Initialement, 1 BU par jour ; puis selon réponse et suivi.

- **Tenir un calendrier de surveillance** (poids, BU, dose de corticoïdes).

- **Reconnaître les signes d'alerte** : fièvre, douleurs abdominales intenses (risque d'hypovolémie, d'infection du liquide d'ascite, de pneumopathie, de thromboses digestives), ou diminution brutale de la diurèse, céphalées, signe neurologique, contagion varicelleux.

(10) Suivi et profils évolutifs des SN corticosensibles

Après la cure initiale, on distingue quatre profils évolutifs :

- **Rémission prolongée** : aucune rechute pendant 12 mois (20-30%).
- **Rechuteur peu fréquent** : < 2 rechutes en 6 mois.
- **Rechuteur fréquent** : ≥ 2 rechutes en 6 mois (ou ≥ 3 en 1 an).
- **Corticodépendance (SNCD)** : ≥ 2 rechutes sous traitement ou dans les 14 jours suivant l'arrêt.

En cas de rechute, une corticothérapie orale doit être reprise à 60 mg/m² (max. 60 mg/jour) jusqu'à l'obtention d'une rémission complète (BU négative) 3 jours consécutifs, puis prolongée à 40 mg/m² (max. 40 mg/jour) un jour sur deux pendant 2 à 4 semaines.

En cas de rechutes compliquées (nécessitant une hospitalisation), SNCD, et pour les rechuteurs fréquents, la stratégie thérapeutique de maintenance repose sur un épargneur de corticoïdes. Le choix de l'épargneur de corticoïdes se fait en milieu spécialisé, en concertation avec la famille, en pesant les bénéfices et les effets secondaires.

Options de traitement (épargneurs cortisoniques)

Thérapeutique	Posologie	Effets secondaires	Surveillance
Levamisole	2 à 2.5 mg/kg/48h	Effets secondaires Leucopénie, cytolyse, ANCA	Transaminases et NFS / 3-4 mois, ANCA au départ et / 6-12 mois
Mycophenolate Mofetil	600 mg/m ² /12h	Troubles digestifs, diarrhées, perte de poids, cytolyse, anémie, leucopénie	Transaminases et NFS/3-4 mois, T0 > 2.9 mg/l ou AUC > 50 mg.h/L chez patients non contrôlés
Tacrolimus	0.05 à 1 mg/kg/12h (max. 10 mg/dose) ; T0 à 3-7 ng/ml	Néphrotoxicité (PBR si > 2 ans), HTA (PRES syndrome), diabète induit	Surveiller T0, dose minimale efficace, éviter utilisation prolongée pendant > 2-3 ans, sinon PBR
Ciclosporine	3 mg/kg/j en 2 prises (max. 6 mg/kg/j) ; T0 à 100-175 ng/ml	Néphrotoxicité (PBR si > 2 ans), HTA (PRES syndrome), hirsutisme, hypertrophie gingivale, hyperuricémie	Surveiller T0, dose minimale efficace, éviter utilisation prolongée pendant > 2-3 ans, sinon PBR
Cyclophosphamide	2 mg/kg/j (max. 150 mg) pendant 8 à 12 sem.	Leucopénie, thrombocytopénie, infertilité, cystite hémorragique, infection, cancer, alopecie	Cycle unique NFS/2 semaines - arrêter si cytopénie
Rituximab Enfants > 7-9 ans, rechuteurs fréquents et/ou SNCD	375 mg/m ² (max. 1000 mg/dose)	Réactions allergiques, hypogammaglobulinémie prolongée, neutropénie, infections sévères	Viser CD19 < 5 cellules/mm3 ou < 1 % de lymphocytes, surveiller IgG et NFS

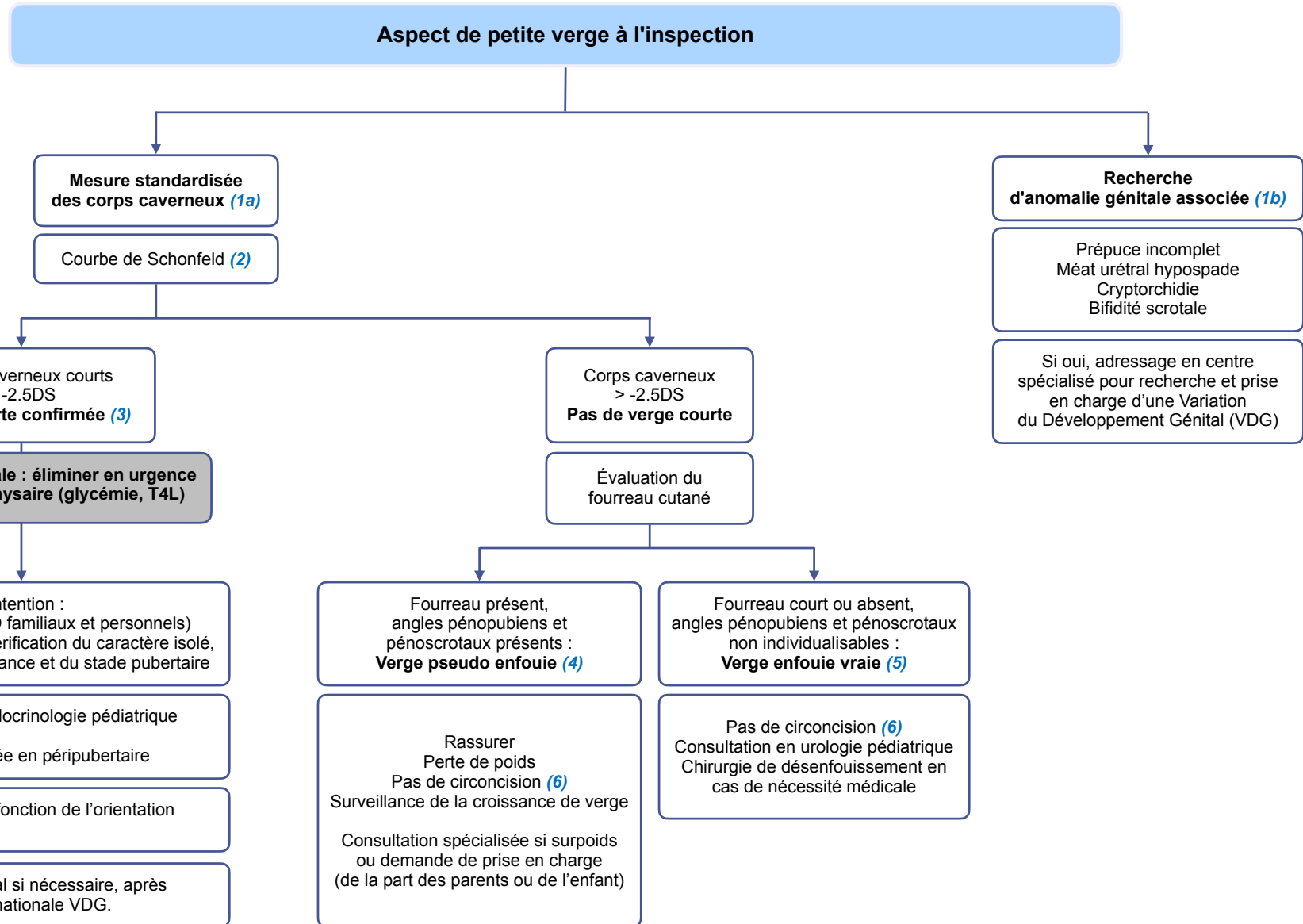
Conclusion

Tout œdème palpébral bilatéral et/ou des membres inférieurs doit faire rechercher un syndrome néphrotique. Le diagnostic repose sur l'association de deux critères : une hypoalbuminémie < 30 g/l et une protéinurie ≥ 200 mg/mmol. Le traitement est une corticothérapie orale qui peut ne pas être débutée en urgence en cas de diagnostic dans la nuit. La recherche de signe de complication au diagnostic est indispensable. Il existe différents profils évolutifs qui pourront faire prescrire à terme un traitement épargneur cortisonique.

- **Mots-clés** : syndrome néphrotique, corticosensible, corticorésistant
- **Key words**: nephrotic syndrome, corticosteroid-responsive, corticosteroid-resistant

Bibliographie

- IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-sensitive nephrotic syndrome. Trautmann A, Boyer O, Hodson E, et al. *Pediatr Nephrol.* 2023;38(3):877-919.
- Steroid-sensitive nephrotic syndrome in children. Boyer O, Trautmann A, Haffner D, et al. *Nephrol Dial Transplant* 2022;38(8):1833-1845.
- Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : Syndrome néphrotique idiopathique de l'adulte. HAS;2023. Disponible sur : <https://www.has-sante.fr>
- Vitamin D and calcium intakes in general pediatric populations: A French expert consensus paper. Bacchetta J, Edouard T, Laverny G, et al. *Arch Pediatr.* 2022;29(4):312–25.
- Vaccination des personnes immunodéprimées ou aspléniques : Recommandations actualisées. HCSP;2012. Disponible sur : <https://www.hcsp.fr>



■ Introduction

Une inquiétude à propos d'une verge d'apparence courte, constatée par la famille ou le médecin traitant, constitue un motif fréquent de consultation en période néonatale, dans l'enfance et plus rarement à l'adolescence. Une verge courte est un pénis de structure anatomique normale mais d'une longueur inférieure à 2,5 DS en dessous de la moyenne pour l'âge. Certains préfèrent éviter le mot « micropénis » qui serait stigmatisant. L'incidence de cette problématique serait de 1,5/10 000 nouveau-nés de sexe masculin. Le retentissement psychologique, particulièrement pénalisant à l'adolescence, et fonctionnel sexuel ultérieur doivent être pris en compte avec attention.

■ Conduite à tenir devant une verge courte chez l'enfant

(1a) On mesure la verge au repos, sur un enfant couché, sur la face dorsale de la verge, en tenant compte de l'arc de cercle (avec ruban métrique souple), de la base au niveau de la symphyse pubienne (en démarrant bien la mesure au contact du pubis, en refoulant le tissu adipeux) à l'extrémité du gland (et sans prendre en compte le prépuce) : voir figure 1.

(1b) L'examen recherche une **anomalie génitale associée** (prépuce incomplet, méat urétral hypospade, cryptorchidie, bifidité scrotale). Si une anomalie associée est retrouvée, l'enfant sera adressé en centre spécialisé pour exploration d'une variation du développement génital (VDG).

(2) La mesure de la verge doit être comparée à la courbe de croissance établie selon les normes de Schonfeld (voir figure 2). Une **verge courte se définit par une croissance <-2,5DS**, ce qui en période néonatale correspond à moins de 2,5cm. La verge présente une **croissance en deux phases** : elle augmente peu durant l'enfance, puis sa croissance devient nettement plus marquée à la puberté, sous l'influence des hormones sexuelles. Cette croissance non proportionnelle à la croissance staturale doit être prise en compte et expliquée à la famille.

(3) En cas de verge courte confirmée, au terme d'un interrogatoire et d'un examen clinique complet, l'enfant sera adressé en **consultation d'endocrinologie pédiatrique** afin de discuter le bilan étiologique (voir tableau) et la conduite thérapeutique.

a) L'interrogatoire précise les antécédents familiaux (troubles de la fertilité, recours à la procréation médicalement assistée, retard pubertaire, cryptorchidie, hypospadias et autres variations du développement génital) et personnels (hypoglycémie néonatale, anosmie, exposition professionnelle des parents en période péri-conceptionnelle ou gestationnelle).

L'examen des organes génitaux externes (OGE) sera complet avec recherche d'autres anomalies associées (cf. plus haut) et évaluation du stade pubertaire selon Tanner.

Un examen général doit être pratiqué à la recherche d'un retard de croissance (avec reconstitution des courbes), de malformations extra génitales ou de dysmorphie pouvant s'intégrer dans un syndrome polymalformatif, et de signes évocateurs de pathologie endocrinienne sous-jacente (anomalies de la ligne médiane, troubles visuels).

En période néonatale, la situation est urgente : il faut rechercher les signes associés évocateurs de déficits hypophysaires (hypoglycémies, cryptorchidie, ictère prolongé). La glycémie et la T4L doivent être mesurées sans délai ; une suspicion de déficit hypophysaire nécessite une prise en charge spécialisée immédiate.

b) Un bilan hormonal accompagnera systématiquement la consultation spécialisée, avec :

. Recherche d'une insuffisance antéhypophysaire : glycémie (surtout si découverte à la naissance), IGF1, T4L.

. Exploration de la fonction testiculaire : LH et testostérone (fonction Leydigienne), FSH, AMH et inhibine B (fonction Sertolienne).

NB : la testostérone est à doser avant H36 de vie, lors de la mini-puberté (entre J15 et le 4ème mois), ou lors de la puberté.

c) Un **bilan génétique** sera également réalisé, en fonction de l'orientation diagnostique : bilan étiologique soit dans le cadre d'un déficit de l'axe hypothalamo-hypophysaire, d'une dysgénésie gonadique ou d'un trouble de la sensibilité à la testostérone devant une VDG, soit dans le cadre d'une exploration syndromique. Le bilan peut donc inclure un caryotype sanguin et/ou un panel de gènes dédié à chacune de ces situations.

d) Avant de **proposer un traitement hormonal** (par testostérone, dihydrotestostérone ou gonadotrophines en fonction de l'étiologie), notamment en période néonatale et/ou en période pubertaire, le dossier devra être présenté par l'équipe prenant en charge l'enfant en **RCP nationale** VDG. La loi de bioéthique de 2021 et son arrêté d'application de novembre 2022 encadrent strictement la mise en place de ces traitements et recommandent actuellement d'attendre que l'enfant en fasse explicitement la demande. Il n'existe pas actuellement de moyen chirurgical en pédiatrie pour augmenter la taille des corps caverneux. La stimulation hormonale augmente la taille des corps caverneux, mais le bénéfice final en post pubertaire (taille finale de la verge) reste difficile à évaluer. Un soutien psychologique est systématiquement proposé. Au passage à la vie adulte, en fonction de l'étiologie, une consultation de transition vers les équipes d'urologie et d'endocrinologie adultes, voire de la fertilité, est mise en place.

(4) Les cas d'enfants chez qui une verge courte est infirmée sont très fréquents, en raison par exemple d'une mesure non optimale de la verge, ou d'une mauvaise interprétation de la taille de la verge chez un enfant en pré-puberté avec une verge encore infantile. Il peut également s'agir d'une **verge dite pseudo enfouie** : les corps caverneux sont de taille normale, le fourreau est bien présent, mais la verge est « cachée » dans la graisse sus-pubienne. Cette situation concerne le plus souvent des enfants prépubères et/ou en situation d'obésité. Il faut rassurer l'enfant et les parents en leur montrant la taille réelle des corps caverneux, et en leur expliquant la faible croissance au cours de l'enfance et son caractère biphasique avec la puberté, courbe à l'appui si besoin. Si l'enfant et la famille sont en demande, il peut être mis en place un accompagnement spécialisé, en particulier pour la prise en charge du surpoids. Une surveillance de la croissance de la verge en période pubertaire peut être mise en place, de manière espacée, pour ne pas focaliser l'enfant sur ses craintes.

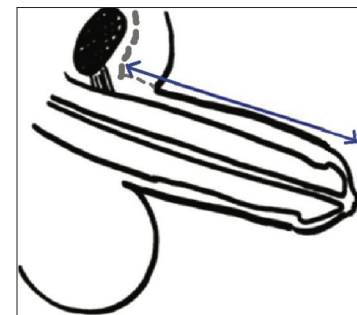


Figure 1
Schéma de mesure standardisée de la verge

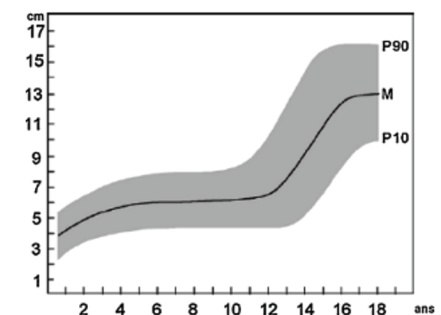


Figure 2
Courbe de croissance de la verge (Schonfeld)

(5) Certains enfants, souvent conduits en consultation au cours de leur première année de vie, présentent une **verge enfouie vraie ou congénitale** (voir photo 1). Dans ce cas, les corps caverneux sont bien palpables, de taille normale. Il n'y a en revanche pas de fourreau individualisable du fait de l'absence d'angles péno-pubien et péno-scrotal. Le plus souvent un phimosis est présent avec une chambre mictionnelle préputiale importante. Une intervention chirurgicale de désenfouissement est alors nécessaire pour faciliter les mictions.



© Pr. A. Binet

Photo 1. Verge enfouie vraie

(6) Dans tous ces cas de verge enfouie (pseudo ou vraie), il est recommandé de **ne pas réaliser de circoncision** ; elle risque d'aggraver l'aspect de verge courte, d'aggraver le pseudo enfouissement, de poser des problèmes de cicatrisation, et de priver l'enfant d'un capital cutané précieux en cas de nécessité de désenfouissement.

Liste des principales étiologies de verge courte chez l'enfant

Catégories	Étiologies / Exemples	Fréquence
Pathologies endocriniennes		
Hypogonadismes hypogonadotropes	Isolés : Syndrome de Kallmann ; Associés à d'autres déficits hypophysaires (GH, ACTH)	30 - 40 %
Anomalies testiculaires	Dysgénésie gonadique Régression testiculaire, testicules évanescents	
Troubles de la synthèse de testostérone et de la DHT	Anomalies du récepteur de la LH Déficits enzymatiques de la stéroïdogénèse Déficit en 5 α -réductase	
Résistance partielle aux androgènes		
Syndromes polymalformatifs et chromosomiques		
Syndromes poly-malformatifs	Syndrome de Noonan Syndrome de Laurence Moon, Prader Willi, Bardet Biedl	10 %
Anomalies chromosomiques	Syndrome de Klinefelter Syndrome de Down	
Causes idiopathiques et environnementales		jusqu'à 50%, voire plus

Conclusion

Devant une verge d'apparence courte, le praticien doit d'abord évaluer la longueur réelle des corps caverneux selon une méthode de mesure bien précise pour être interprétable. En cas de verge courte avérée, la recherche d'anomalies génitales et extra génitales associées permettra de s'assurer de l'absence d'hypopituitarisme ou d'hypogonadisme. Il faut savoir repérer avant tout les situations de variation du développement génital et surtout celles de déficit de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Les déficits hypophysaires associés exposent au risque de complications métaboliques en période néonatale (notamment l'hypoglycémie) et justifient la mise en place d'un traitement substitutif en urgence.

La prise en charge thérapeutique d'une verge courte est multidisciplinaire. Un traitement hormonal peut être évoqué en fonction du diagnostic étiologique et de l'âge de l'enfant. Les suivis pubertaire et psychologique sont essentiels.

■ **Mots-clés** : micropénis, hypopituitarisme, hypogonadisme hypogonadotrope, variation du développement génital, verge enfouie.

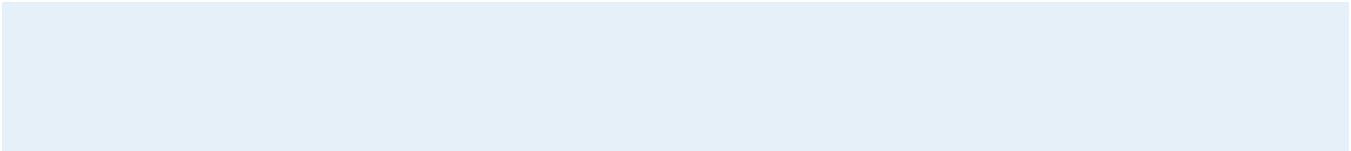
■ **Key words** : micropenis, hypopituitarism, hypogonadotropic hypogonadism, differences of sex development, buried penis

Bibliographie

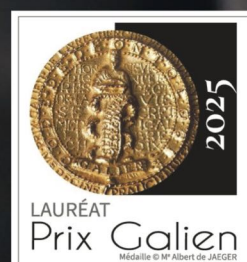
- When size matters: a clinical review of pathological micropenis. Tsang S. J Pediatr Health Care. 2010;24(4):231-240. doi:10.1016/j.pedhc.2009.05.001.
- Normal growth and variations in the male genitalia from birth to maturity. Schonfeld WA, Beebe GW. J Urol. 1942;48:759-777.
- Congenital micropenis: etiology and management. Stancampiano MR, Suzuki K, O'Toole S, et al. J Endocr Soc. 2021;6(2):bvab172.
- Micropenis: etiology, diagnosis and treatment approaches. Hatipoğlu N, Kurtoğlu S. J Clin Res Pediatr Endocrinol. 2013;5(4):217-223.

■ Notes

Area with horizontal dotted lines for taking notes.



**NE LAISSEZ PAS LE VRS
GÂCHER MON PREMIER HIVER :
PROTÉGEZ MOI DIRECTEMENT
AVEC BEYFORTUS®.**



Récompensé par le
Prix Galien 2025
Décerné le 11/12/2025
par un jury

**LORS DE LA PREMIÈRE SAISON, LA
PROTECTION DIRECTE CONTRE LE VRS
C'EST POUR TOUS LES NOURRISSONS,**

**TOUS LES PARENTS SONT-ILS
AU COURANT ?**

Votre rôle de conseil auprès des parents est
essentiel. **Beyfortus®** est l'anticorps monoclonal
conçu pour une **protection directe, rapide, dès
le premier jour, et prolongée jusqu'à 6 mois.**²⁻⁴

Beyfortus®
(nirsevimab)

Beyfortus® solution injectable en seringue préremplie, est indiqué
pour la prévention des infections des voies respiratoires inférieures
dues au Virus Respiratoire Syncytial (VRS) :

- chez les nouveau-nés et les nourrissons au cours de leur première saison de circulation du VRS,
- chez les enfants jusqu'à l'âge de 24 mois qui demeurent vulnérables à une infection sévère due au VRS au cours de leur deuxième saison de circulation du VRS (voir rubrique 5.1 du Résumé des Caractéristiques du Produit).

Beyfortus® doit être utilisé conformément aux recommandations officielles en vigueur.

Une information doit être donnée aux parents, conformément aux recommandations de la Haute Autorité de Santé « Informer les parents pour une décision éclairée ».

Conditions de prescription et de délivrance

Liste I. Médicament soumis à prescription médicale.

Prix : 401,80 € TTC.

Remboursement

- Agréé aux collectivités.
- Remboursé à 30 % par la sécurité sociale.



Pour une information complète sur **Beyfortus®**, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit sur la base de données publique des médicaments : <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité. Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre centre de pharmacovigilance (CRPV) ou sur <https://signalement.social-sante.gouv.fr>.

VRS : Virus Respiratoire Syncytial

1. Résumé des Caractéristiques du Produit **Beyfortus®** en vigueur. 2. Assesment report, European Medicines Agency Science Medicines Health, 15 september 2022. 3. Domachowske JB, et al. Safety, Tolerability and Pharmacokinetics of MEDI8897, an Extended Half-Life Single-dose Respiratory Syncytial Virus Perfusion F-targeting Monoclonal Antibody Administered as a Single Dose to Healthy Preterm Infants. *Pediatr Infect Dis J.* 2018; 37(9):886-892. 4. Clegg L, et al. Population Pharmacokinetics of Nirsevimab in Preterm et Term Infants. *J Clin Pharmacol.* 2024;64(5):555-567.

Pour les troubles digestifs associés sévères et persistants

DIGEST+ TRIPLE ACTION

FORMULE TRIPLE ACTION

<i>L.reuteri</i>		Magnésium
Amidon		FOS/GOS*
Teneur en lactose réduite		PSPH**

3 SYMPTÔMES ACTIONS JOURS



AGIT SUR 3 SYMPTÔMES DÈS 3 JOURS

Réduction significative en **3J¹** de la sévérité :



Régurgitations



Coliques



Constipation

Guigoz® Expert Digest+ est une Dénrée Alimentaire Destinée à des Fins Médicales Spéciales, pour les besoins nutritionnels des bébés en cas de troubles digestifs sévères et persistants (régurgitations, coliques, constipation)

POUR UN BÉBÉ ÉPANOUI

1- Vandenplas Y, et al. Nutrients 2021;13;3336. Etude observationnelle réalisée en 2021 sur 196 nourrissons avec au moins 2 TFI. * FOS/GOS : Fructos-oligosaccharides / Galacto-oligosaccharides. ** Protéines solubles partiellement hydrolysée.

AVIS IMPORTANT : Le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson car il convient le mieux à ses besoins spécifiques. Une bonne alimentation de la mère est importante pour la préparation et la poursuite de l'allaitement au sein. L'allaitement mixte peut gêner l'allaitement maternel et il est difficile de revenir sur le choix de ne pas allaiter. En cas d'utilisation d'un lait infantile, lorsque la mère ne peut ou ne souhaite pas allaiter, il importe de respecter scrupuleusement les indications de préparation et d'utilisation, et de suivre l'avis du Corps Médical. Une utilisation incorrecte pourrait présenter un risque pour la santé de l'enfant. Les implications socio-économiques doivent également être prises en considération dans le choix de la méthode d'allaitement.