



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

# Perfectionnement en Pédiatrie

Volume 3, Supplément 1 au numéro 2, Juin 2020

## « Pas à Pas 2020 »

Congrès de la Société Française de Pédiatrie  
et de l'Association des Pédiatres de Langue Française  
Lille, 2-4 novembre 2020

Coordonné par Benjamin Azémar, Grégoire Benoist et Emmanuel Gonzales

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

Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



**ELSEVIER**

**Président et Directeur de la publication**

Christophe Delacourt

**Éditeur** – Catherine Romain

**Publicité**

Nicolas Zarjevski. Tél. : (33) 01 71 16 51 38.

E-mail : n.zarjevski@elsevier.com

**Partenariats**

Claire Ebersold, Tél : (33) 01 71 16 51 14

E-mail : c.ebersold@elsevier.com

**Responsable de la production**

Myriam Jolivet. Tél. : + 33 (0)1 71 16 50 54

**Abonnements**

Tél. : + 33 (0)1 71 16 55 99.

<http://www.em-consulte.com/infos>

*Perfectionnement en Pédiatrie* (4 numéros) :

France : 262 € TTC

• Voir tarifs complets sur

<https://www.elsevier-masson.fr/perfectionnement-en-pediatrie-2589-2274.html>

Adresser commande et paiement à :

Elsevier Masson SAS - Service Abonnements

65, rue Camille-Desmoulins

92442 Issy-les-Moulineaux cedex :

paiement par chèque, carte de crédit

(CB, MasterCard, EuroCard ou Visa : indiquer le n°, la date d'expiration de la carte, le cryptogramme et signer) ou par virement : La Banque postale, Centre de Paris, n° RIB : 20041 00001 1904540H020 95

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

© 2020 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Édité par Elsevier Masson SAS

Elsevier Masson SAS

Société par actions simplifiée à associé unique, au capital social de 47 275 384 euros

Siège social : 65, rue Camille-Desmoulins,

92130 Issy-les-Moulineaux

RCS Nanterre 542 037 031

Actionnaire : Elsevier Holding France



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

**Photocopies**

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

**Supports dérivés**

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

**Saisie électronique**

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

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

Imprimé en France par Jouve, 53101 Mayenne  
ISSN 2588-932X CPPAP : 0920 T 93742 – Dépôt légal à parution

**Comité de direction :**

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

**Comité éditorial :**

**Rédacteur en chef :**

Pr Thierry LAMIREAU, Unité de gastroentérologie et nutrition pédiatriques, Hôpital des Enfants, Place Amélie Raba Léon, 33077 Bordeaux cedex, France  
[thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr](mailto:thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr)

**Rédacteurs associés :**

Dr Gwenaëlle d'ACREMONT, Cabinet médical de pédiatrie, 49 rue de Tréville 75009 Paris, France  
[gwendacremont@gmail.com](mailto:gwendacremont@gmail.com)

Dr Benjamin AZEMAR, Urgences pédiatriques et Pédiatrie générale, CHU Félix Guyon, allée des Topazes, 97400 Saint-Denis  
[benjamin.azemar@chu-reunion.fr](mailto:benjamin.azemar@chu-reunion.fr)

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

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

**Assistante éditoriale :**

Isabelle PETIT : [isabelle.petit@ap-hm.fr](mailto:isabelle.petit@ap-hm.fr)

© 2020 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

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

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

#### **Photocopying**

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

#### **Derivative Works**

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

#### **Storage or Usage**

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

#### **Permissions**

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

#### **Author rights**

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

#### **Notice**

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

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

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

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

Available online at [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

**ScienceDirect**

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

« Pas à Pas 2020 »  
Congrès de la Société Française de Pédiatrie  
et de l'Association des Pédiatres de Langue Française  
Lille, 2-4 novembre 2020

Coordonné par Benjamin Azémar, Grégoire Benoist et Emmanuel Gonzales

## Sommaire

Préface .....	S1
Contage varicelleux chez l'enfant ■ E. Grimprel, E. Launay, H. Bruel, D. Pinquier .....	S2
Douleur osseuse localisée chez l'enfant ■ H. Reumaux .....	S5
Enfant exposé à un cas de tuberculose pulmonaire ■ L. de Pontual, M. Pellan, E. Foucaud .....	S8
Hyperkaliémie de l'enfant ■ J. Bernardor .....	S11
Hypocalcémie de l'enfant et de l'adolescent ■ T. Edouard .....	S14
Otite séro-muqueuse chez l'enfant ■ F. Simon .....	S17
Palpitations de l'enfant ■ G. De La Villeon .....	S20
Pilosité pubienne précoce de l'enfant ■ L. Jozwiak .....	S23
Polyglobulies de l'enfant ■ M. Pasquet, W. Abou Chahla .....	S26
Trouble de la démarche d'origine neuromusculaire chez l'enfant ■ C. Espil-Taris .....	S29

## Préface

Comme chaque année le congrès de la Société Française de Pédiatrie 2020, comportera des sessions *Pas à Pas* qui seront certainement très suivies par les pédiatres.

Ce numéro spécial de *Perfectionnement en Pédiatrie*, présente ces *Pas à Pas* qui décrivent une démarche de prise en charge sous forme d'un arbre décisionnel accompagné d'un texte explicatif.

Les thèmes sont variés, à propos soit d'un symptôme clinique (douleur osseuse, otite sérumqueuse, palpitations, pilosité pubienne précoce, troubles de la marche), d'un contagé infectieux (varicelle, tuberculose), ou encore d'une anomalie biologique (hyperkaliémie, hypocalcémie, polyglobulie).

Chaque *Pas à Pas* a été rédigé par des spécialistes de la question, relu par des experts, et validé par la société savante correspondante, garantissant leur qualité scientifique et didactique.

Ces documents, très utiles pour la pratique quotidienne du pédiatre, peuvent également être téléchargés à partir du site de la Société Française de Pédiatrie.

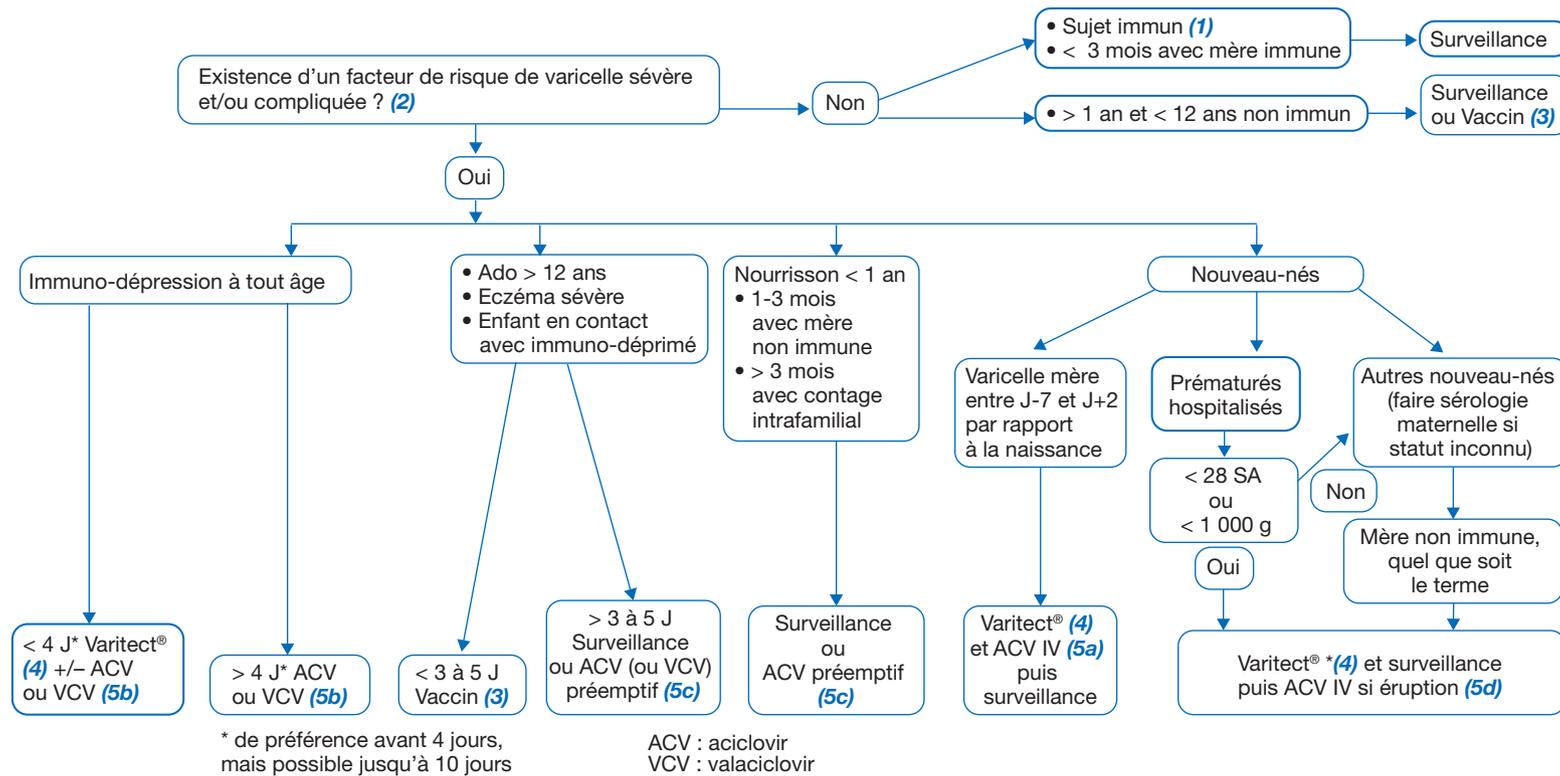
Il faut remercier les Dr Benjamin Azémar et Grégoire Benoist du comité éditorial de *Perfectionnement en Pédiatrie* pour leur travail de relecture et de mise en forme, ainsi que le comité scientifique de la Société Française de Pédiatrie, qui a coordonné la publication de ces *Pas à Pas*.

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

E. Grimpel<sup>1</sup>, E. Launay<sup>2</sup>, H. Bruel<sup>3</sup>, D. Pinquier<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Pédiatrie Générale et Aval des Urgences, CHU Armand Trousseau, APHP, Paris, France ; Sorbonne Université – Faculté de Médecine Paris, France ; <sup>2</sup>Pédiatrie Générale et Infectiologie Pédiatrique, CHU de Nantes, Hôpital Femme Enfant Adolescent, Nantes, France ; <sup>3</sup>Pédiatrie Néonatale et Surveillance continue, Hôpital Jean Monod, Pavillon Femme Mère Enfant, Le Havre, France ; <sup>4</sup>Pédiatrie Néonatale et Réanimation, Centre d'Éducation Fonctionnelle et Troubles des Apprentissages de l'Enfant & EA 4309 « NEOVASC » CHU et IHU de Recherche Biomédicale. IFR 23 ; Faculté de Médecine et de Pharmacie, Rouen, France

Treatment of a child exposed to an index case of varicella



Article validé par : GPGse (Groupe de Pédiatrie Générale, Sociale et Environnementale), GPIIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique), SFN (Société Française de Néonatalogie), SHIP (Société d'Hématologie et Immunologie Pédiatrique).

Remerciements aux relecteurs : G. Benoist (GPGse), R. Cohen (GPIIP), E. Kermorvant, J.-C. Rozé (SFN), A. Marie-Cardine, D. Moshous (SHIP).

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : emmanuel.grimpel@aphp.fr (E. Grimpel).

## ■ Introduction

La varicelle est une infection due au virus varicelle zona (VZV). La maladie est très contagieuse et touche principalement les nourrissons et les jeunes enfants. Elle est habituellement considérée comme bénigne, mais peut être à l'origine de formes graves et de complications parfois sévères (2 à 4 %). Les complications les plus fréquentes sont les surinfections cutanées, notamment à Streptocoque du groupe A, qui pourraient être favorisées par l'utilisation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens.

La vaccination contre la varicelle n'est pas recommandée actuellement en population générale en France (Calendrier vaccinal 2020) mais limitée à certaines populations ciblées non immunes (sans antécédent de varicelle ou dont l'histoire est douteuse) : femmes en âge de procréer (notamment celles ayant un projet de grossesse), femmes dans les suites d'une première grossesse, adolescents de 12 à 18 ans, enfants candidats receveurs dans les 6 mois précédant une greffe d'organe solide et dont la sérologie est négative, personnes dont la sérologie est négative en contact étroit avec des sujets immunodéprimés, professionnels en contact avec la petite enfance (personnel des crèches et des collectivités d'enfants, professionnels de santé dans les services accueillant des immunodéprimés, en gynéco-obstétrique, néonatalogie, pédiatrie, maladies infectieuses, néphrologie). Elle est également recommandée en post-exposition pour toute personne immunocompétente de plus de 12 ans (à l'exclusion des femmes enceintes), sans antécédent de varicelle et sans antécédent de vaccination contre la varicelle.

Chez le nourrisson et l'enfant, la varicelle se transmet par voie aérienne ou par contact direct avec une lésion. Chez le nouveau-né, les varicelles périnatales englobent les maladies acquises après la naissance (varicelle post-natale) et celles transmises par voie transplacentaire lors de la virémie maternelle (varicelle congénitale). La varicelle est considérée comme étant d'acquisition anténatale exclusivement lorsqu'elle survient dans les 10 jours suivant la naissance.

## ■ Conduite à tenir en cas de contage varicelleux

### Quelles sont les populations à risque de varicelle grave ?

**(1) Une personne est considérée comme immune vis-à-vis de la varicelle lorsqu'elle a fait dans le passé une varicelle clinique (ou un zona) ou a été vaccinée selon un schéma complet à deux doses. Le nouveau-né et le jeune nourrisson de moins de 3 mois, dont la mère est immune ou dont la sérologie varicelle est positive, sont considérés comme protégés en cas de contage par la**

présence d'anticorps (Ac) protecteurs transmis d'origine maternelle. La mise en évidence d'anticorps (IgG) par une sérologie (quand elle est effectuée) indique l'existence d'une immunité et d'une protection contre les infections par le VZV. Cependant, les personnes immunodéprimées doivent être considérées comme non protégées, même en cas de sérologie précédemment positive et surveillées pendant les 28 jours qui suivent le contage.

**(2) La gravité potentielle de la varicelle justifie une prise en charge prophylactique spécifique en post-exposition pour certaines populations pédiatriques à risque de varicelle sévère. Les formes cutanées sévères (varicelle profuse, fébrile, concentrée sur le siège) ou compliquées de surinfection bactérienne (+/- sepsis) sont plus fréquentes avant l'âge de 1 an. Chez les enfants plus âgés, les complications neurologiques prédominent entre 5 et 14 ans et les complications pulmonaires sont plus fréquentes au-delà de 14 ans.**

Ainsi, **les personnes à risque de faire une varicelle plus sévère ou grave** sont :

- les sujets atteints de déficit immunitaire congénital ou immunodépression acquise ;
- les adolescents de plus de 12 ans non immuns ;
- certains nouveau-nés à risque :
  - nouveau-nés prématurés < 28 semaines d'aménorrhée ou de poids de naissance < 1 000 g quel que soit le statut immunitaire maternel ;
  - nouveau-nés dont la mère développe une varicelle dans les 3 dernières semaines de grossesse (20 à 50 % de risque de transmission et de survenue d'une varicelle néonatale dans les 10 premiers jours de vie). Le risque de forme sévère est majeur pour le nouveau-né si la varicelle maternelle se déclare dans une période comprise entre 5 jours avant et 2 jours après l'accouchement (mortalité de 18 à 31 % en cas de varicelle congénitale en l'absence de traitement antiviral) ; il diminue si la varicelle maternelle se déclare plus tôt, soit plus de 5 jours avant l'accouchement (mortalité 0 %) du fait du passage précoce des Ac maternels ;
  - nouveau-nés exposés en post-natal mais dont la mère est non immune vis-à-vis de la varicelle.
- le jeune nourrisson sain entre 1 et 3 mois, né de mère non immune ; et tout nourrisson entre 3 mois et 1 an, d'autant plus que la contamination est intrafamiliale.

### Mesures prophylactiques disponibles en post-exposition.

#### **(3) La vaccination varicelle.**

En post-exposition chez l'enfant, la vaccination varicelle est recommandée en France chez les adolescents à partir de 12 ans,

immunocompétents et sans antécédent ou avec une histoire douteuse de varicelle. La première dose de vaccin doit être administrée dans les 3 à 5 jours suivant le contact, avec une 2<sup>e</sup> dose 4 à 8 semaines ou 6 à 10 semaines plus tard selon le vaccin choisi (Calendrier vaccinal 2020).

Deux vaccins sont disponibles (Varilrix® : 2 doses espacées de 4 à 8 semaines et Varivax® : 2 doses espacées de 6 à 10 semaines). Ces vaccins vivants atténués peuvent être administrés à partir de l'âge de 1 an (AMM) ce qui rend possible la vaccination post-exposition dès cet âge en alternative avec une surveillance simple. Ils sont contre-indiqués chez la femme enceinte et certains patients immunodéprimés (traitement immunosuppresseur, déficit sévère primaire ou acquis de l'immunité humorale ou cellulaire). Il est recommandé d'éviter les contacts du sujet vacciné avec les sujets immunodéprimés dans les 6 semaines suivant la vaccination, dans l'éventualité rare d'une transmission du virus vaccinal au sujet immunodéprimé.

#### **(4) Les immunoglobulines humaines spécifiques du VZV (Varitect®).**

Elles sont disponibles par ATU nominative auprès de l'ANSM. Le formulaire de demande et les critères d'octroi sont mentionnés sur le site internet de l'ANSM : femmes enceintes séronégatives ou de statut sérologique inconnu ; sujets immunodéprimés ; nouveau-nés dont la mère présente une varicelle dans les 5 jours (délai accepté jusqu'à 7 jours) qui ont précédé leur naissance ou dans les 2 jours qui ont suivi leur naissance ; prématurés et nouveau-nés âgés de moins de 1 mois dont la mère est séronégative ou de statut sérologique inconnu ; traitement curatif des formes sévères de varicelle ou de zona chez les sujets immunodéprimés après échec de l'aciclovir IV seul.

En post-exposition, les immunoglobulines humaines spécifiques sont recommandées par le Haut conseil de santé publique chez :

- les personnes immunodéprimées quels que soient leurs antécédents ;
- les femmes enceintes non immunisées quel que soit le terme de la grossesse ;
- les nouveau-nés dont la mère présente une varicelle périnatale ;
- les nouveau-nés prématurés hospitalisés :
  - prématurés nés à 28 SA et plus, dont la mère n'est pas immunisée contre la varicelle ;
  - prématurés nés à moins de 28 SA ou pesant 1 kg ou moins, quelle que soit l'immunité de la mère vis-à-vis de la varicelle (absence de passage transplacentaire des anticorps maternels).

Selon l'ANSM, elles doivent être administrées par voie intraveineuse, de préférence dans les 96 heures (4 jours) et dans un délai

maximal de 10 jours après l'exposition. La dose recommandée est de 0,2 à 1 ml (5 à 25 UI) par kg de poids corporel. Les doses les plus élevées sont recommandées pour les personnes ayant été les plus lourdement exposées (contact au sein d'un foyer par exemple) et les nouveau-nés. En l'absence de Varitect®, des immunoglobulines polyvalentes peuvent être administrées en IV à la posologie de 200 mg/kg (absence d'étude comparative).

#### (5) Les médicaments antiviraux.

(5a) L'aciclovir par voie intraveineuse (20 mg/kg/8 h pendant 5 à 7 jours) est recommandé (AMM) dès que possible chez le nouveau-né dont la mère a déclaré une varicelle entre 5 jours avant et 2 jours après l'accouchement. En dehors de cette situation, il n'existe ni AMM ni recommandation officielle pour l'utilisation de l'aciclovir en prophylaxie de la varicelle. Les autres indications de l'aciclovir sont en effet limitées en pédiatrie au traitement curatif intraveineux des varicelles survenant chez l'immunodéprimé et chez le nouveau-né ainsi qu'aux cas de varicelle grave et/ou compliquée.

(5b) Un traitement par aciclovir ou valaciclovir est cependant souvent proposé à visée préventive après contage varicelleux chez le sujet fortement immunodéprimé en complément des immunoglobulines (a fortiori si le délai d'administration est dépassé ou en cas d'indisponibilité). La voie d'administration orale ou intraveineuse est évaluée par le centre référent selon le degré d'immunodépression du patient. Des mesures d'isolement et une surveillance spécifique seront mises en place au cours des 28 jours suivant le contage.

(5c) L'aciclovir oral administré en préemptif pendant la seconde virémie de la période d'incubation (c'est-à-dire à débiter entre 7

et 10 jours après l'exposition et à poursuivre pendant une durée de 5 à 7 jours) a toutefois montré une certaine efficacité chez l'enfant à la dose de 10 à 20 mg/kg/6 h (soit 4 prises par 24 h). Chez le nouveau-né, une seule étude a rapporté l'efficacité de l'ACV oral préemptif (10 mg/kg/6 h) chez 6 prématurés de moins de 30 semaines d'aménorrhée suite à une exposition post-natale à la varicelle lors de leur séjour hospitalier en néonatalogie.

Ainsi, l'usage prophylactique des antiviraux de type aciclovir ou valaciclovir est recommandé par certains experts dans quelques situations à risque, en cas d'absence d'indication des Ig spécifiques, de contre-indication à la vaccination, ou de délai dépassé pour la vaccination post-exposition :

- adolescent de plus de 12 ans ;
- enfant en contact avec un sujet immunodéprimé ;
- enfant avec eczéma sévère ;
- nourrisson entre 1 et 3 mois de mère non immune et nourrisson entre 3 mois et 1 an dont la source de contamination est intra-familiale (non éligibles à la vaccination post exposition).

On utilise alors l'aciclovir (suspension buvable pédiatrique ou comprimés à 200 ou 800 mg) à la posologie de 20 mg/kg/6 h (dose maximale à 3 200 mg/jour) ou le valaciclovir à la posologie de 20 mg/kg/8 h (dose maximale à 3 000 mg/jour). Le valaciclovir a une meilleure biodisponibilité que l'aciclovir mais n'existe que sous forme de comprimés (500 mg).

(5d) En revanche, il n'existe pas de données solides qui soutiennent l'utilisation de l'aciclovir per os de manière prophylactique chez un nouveau-né de mère non immune, prématuré ou non, exposé à un contage varicelleux postnatal. L'attitude la plus souvent proposée dans cette situation est l'administration préventive de Varitect® suivie d'une surveillance active pendant

28 jours avec mise en route d'un traitement par aciclovir intraveineux (20 mg/kg/8 h pendant 5 à 7 jours) en cas de survenue d'une varicelle néonatale.

En l'absence d'AMM, et faute de consensus, l'usage de l'aciclovir oral (20 mg/kg/6 h pendant 5 à 7 jours) chez le nouveau-né reste aujourd'hui controversé. Certains experts proposent son utilisation dans deux situations particulières :

- en préemptif en alternative avec le Varitect® chez le nouveau-né de mère non immune contaminé en post-natal par quelqu'un d'autre que sa mère ;
- en curatif en cas de varicelle peu sévère chez le nouveau-né (la voie intraveineuse restant indiquée en cas de forme sévère).

#### ■ Conclusion

La varicelle est certes une maladie contagieuse le plus souvent bénigne mais les formes graves existent dans des populations à risque, essentiellement les femmes enceintes et les nouveau-nés de mère non immunisée ainsi que les enfants immunodéprimés. Une forme grave peut aussi révéler un déficit immunitaire héréditaire non encore diagnostiqué. Des moyens prophylactiques post-contage sont disponibles comme la vaccination, les immunoglobulines spécifiques et les antiviraux.

#### ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

#### ■ Liens d'intérêts

Aucun.

■ **Mots-clés** Varicelle ; Nouveau-né ; Vaccin ; Aciclovir

■ **Keywords** Varicella; Neonate; Vaccine; Aciclovir

#### ■ Bibliographie

Arvin AM. Varicella-Zoster virus. In Long S, Prober C, Fischer M eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases, 5th edn., Elsevier 2018.  
Haut Conseil de la Santé Publique. Guide pour l'immunisation en post exposition. Vaccination et immunoglobulines. [www.hcsp.fr/Explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=548](http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=548)

Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé. VARITECT CP 25 UI/ml, solution injectable. <https://www.ansm.sante.fr/Activites/Autorisations-temporaires-d-utilisation-ATU/Referentiel-des-ATU-nominatives/Referentiel-des-ATU-nominatives/VARITECT-CP-25-UI-ml-solution-injectable>

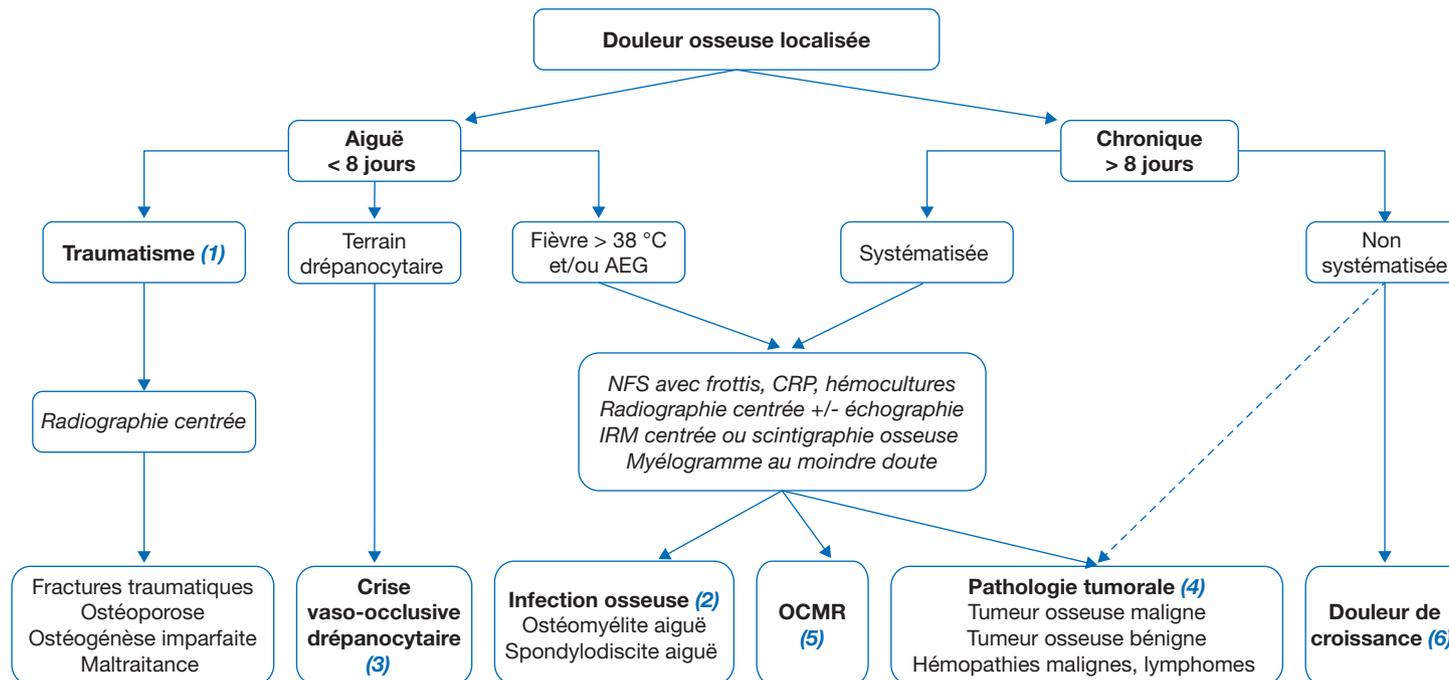
Gershon AA. Chickenpox and zoster. In Remington JS, Klein JO eds. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant, 8th edn. WB Saunders Co., Philadelphia, 2016.

# Douleur osseuse localisée chez l'enfant

Bone pain in children

H. Reumaux

Clinique de pédiatrie, Hôpital Jeanne de Flandre, CHU Lille, Lille, France



AEG : altération de l'état général, OCMR : ostéomyélite chronique multifocale récidivante

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : heloise.reumaux@chru-lille.fr (H. Reumaux).

Article validé par : GPGse (Groupe de Pédiatrie Générale, Sociale et Environnementale), SFCE (Société Française de lutte contre les Cancers et les leucémies de l'Enfant et de l'adolescent), SOFREMIP (Société Francophone dédiée à l'Etude des Maladies Inflammatoires Pédiatriques).

Remerciements aux relecteurs : V. Abadie, E. Launay (GPGse) ; V. Gandemer, M.-D. Tabone (SFCE) ; B. Bader-Meunier, P. Dusser, I. Melki, L. Rossi (SOFREMIP).

## ■ Introduction

Les douleurs osseuses sont fréquentes en pédiatrie. Elles peuvent être reliées à de multiples causes qu'il faudra évoquer selon le mode de survenue (brutal ou progressif), l'âge de l'enfant, ou la présence de symptômes associés. L'anamnèse et l'examen clinique sont au centre de la prise en charge initiale. L'atteinte articulaire ne sera pas abordée, faisant l'objet d'autres démarches diagnostiques.

## ■ Conduite à tenir face à une douleur osseuse localisée

**Les éléments anamnestiques** essentiels sont : le caractère aigu ou chronique, l'heure de la douleur (type inflammatoire : vespéral / nocturne, dérouillage matinal ; ou type mécanique : déclenchée par l'activité), le caractère unique ou multiple, insomniant ou non, la survenue d'une fièvre au domicile, l'appréciation de l'état général, la prise d'un traitement médicamenteux, l'âge de l'enfant (capacité à localiser la douleur), le terrain (drépanocytose), les traumatismes ou chutes avérés.

**L'examen clinique** permet la recherche des signes associés : cassure staturo-pondérale, fièvre, boiterie, douleur élective, anomalie de l'examen cutané, adénopathies, hépatomégalie, splénomégalie.

**(1) Le contexte traumatique évident** conduit à réaliser une radiographie standard centrée sur la zone douloureuse et/ou déformée en première intention.

- Les **fractures traumatiques** de l'enfant sont très fréquentes, à un âge où les chutes sont nombreuses. L'os en croissance, qui va progressivement s'ossifier, subit notamment des fractures sous-périostées, en bois vert ou des décollements épiphysaires. La prise en charge est orthopédique et nécessite souvent un avis spécialisé chirurgical.
- La fracture vertébrale, rare, peut se présenter dans un contexte traumatique minime ou absent. Ses étiologies sont multiples : prise de corticoïde récente ou prolongée, pathologie chronique digestive, neurologique, endocrinienne, leucémie aiguë, histiocytose X, ostéomyélite chronique multifocale récidivante (OCMR), toutes causes d'**ostéoporose secondaire**. L'ostéoporose juvénile primitive est une étiologie très rare, se présentant par des fractures vertébrales étagées. L'**ostéogénèse imparfaite**, maladie osseuse constitutionnelle, doit être suspectée dans un contexte de fractures répétées, devant un phénotype clinique et/ou une trame osseuse radiologique évocateurs (les sclérotiques bleutées sont un signe clinique associé évocateur mais inconstant).
- La **maltraitance** doit être évoquée à chaque fois que le contexte n'est pas concordant (jeune nourrisson avant l'âge du dépla-

cement et fracture diaphysaire humérale ou fémorale par exemple), ou associé à d'autres symptômes (ecchymoses d'âges différents et/ou de localisation suspecte, brûlures, défaut d'hygiène). Des examens complémentaires sont indispensables : radiographies du squelette voire scintigraphie osseuse, scanner cérébral en fonction de l'âge et fond d'œil. Selon les circonstances, un bilan d'hémostase et phosphocalcique seront indiqués pour étayer les diagnostics différentiels (troubles de l'hémostase, maladies osseuses constitutionnelles).

**(2) La fièvre** est l'élément anamnestique et clinique à rechercher de première importance, faisant suspecter une **infection osseuse**.

• **L'ostéomyélite aiguë** est une urgence diagnostique et thérapeutique impliquant la réalisation d'un bilan biologique : numération formule sanguine (NFS), vitesse de sédimentation (VS), C-reactive protein (CRP), hémocultures ; ainsi qu'une radiographie et une échographie (arthrite associée, abcès sous-périosté) centrées sur la zone douloureuse. Un prélèvement local (ponction osseuse sous anesthésie) permet une documentation microbiologique ; il est cependant rarement réalisé. Le diagnostic sera confirmé par une imagerie par résonance magnétique (IRM) ou une scintigraphie osseuse. L'antibiothérapie probabiliste intraveineuse (IV) est instaurée en urgence, secondairement adaptée aux résultats microbiologiques.

• **La spondylodiscite** peut se présenter par une douleur localisée ; elle doit cependant être évoquée devant une douleur ou un refus de la position assise (« signe du pot »). Le diagnostic sera argumenté par un bilan biologique ainsi qu'une IRM (dans l'idéal) ou une scintigraphie osseuse.

**(3) La crise vaso-occlusive drépanocytaire** est évoquée si le terrain est en faveur : drépanocytose connue, ou enfant né à l'étranger non dépisté (migrant notamment). Elle est non fébrile dans sa forme classique, mais peut l'être en cas d'infection virale concomitante ou d'infection secondaire. La prise en charge est spécialisée : hyperhydratation IV, antalgiques et antibiothérapie IV probabiliste si fièvre.

**(4) L'altération de l'état général**, l'heure et l'intensité de la douleur (nocturne, parfois fluctuante et insomniant), l'examen clinique de la zone douloureuse parfois déformée, et l'**association à un syndrome tumoral** (adénopathies, hépatomégalie) font suspecter une **étiologie tumorale**. Attention une douleur post-traumatique qui persiste ou d'intensité inhabituelle par rapport au traumatisme initial doit faire évoquer un os sous-jacent pathologique.

La radiographie standard centrée sur la zone douloureuse est le premier examen permettant d'évoquer une étiologie tumorale osseuse maligne (limites floues, rupture de la corticale, réaction

périostée, envahissement des parties molles, bandes claires métaphysaires en cas d'hémopathie) ou une étiologie tumorale osseuse bénigne (lésion de petite taille, limites nettes, condensation périphérique, intégrité de la corticale, absence d'envahissement des parties molles). Un bilan biologique est nécessaire : NFS + plaquettes et frottis sanguin, CRP, fibrinogène, acide urique et éventuellement lactates deshydrogenase (LDH), dans l'hypothèse d'une hémopathie maligne. La suspicion de tumeur osseuse maligne implique une demande d'IRM +/- une biopsie chirurgicale en centre spécialisé.

• **Tumeur osseuse maligne primitive** : ostéosarcome, sarcome d'Ewing « like » essentiellement ; la prise en charge multidisciplinaire doit se faire en milieu spécialisé. Les tumeurs malignes secondaires sont très rares chez l'enfant.

• **Tumeur osseuse bénigne** : l'ostéome ostéoïde, diagnostiqué par une IRM, implique un traitement par exérèse chirurgicale du nidus ; les localisations osseuses de l'histiocytose Langerhansienne sont rarement douloureuses, et l'évolution en est variable.

• **Hémopathies malignes** : leucémies aiguës, lymphomes. Elles peuvent se présenter avec des douleurs osseuses, parfois associées à une fièvre intermittente ou persistante ; et/ou un syndrome tumoral. Ces douleurs peuvent être fluctuantes et mal systématisées. Elles sont volontiers métaphysaires (leucémie aiguë), souvent insomniantes. Une anomalie de l'héogramme (cytopénie, blastes) ou d'autres examens orientent alors le diagnostic (bandes claires métaphysaires parfois visibles sur les clichés standards) et doivent faire discuter la réalisation d'un myélogramme.

**(5) L'OCMR** est une atteinte inflammatoire osseuse, essentiellement neutrophilique à la phase précoce. Elle doit être évoquée devant des douleurs osseuses uni ou multifocales, d'heure volontiers inflammatoire, évoluant par accès récurrents, ou chronique sur plusieurs semaines. L'IRM corps entier permet une exploration globale et de retrouver le caractère multifocal parfois asymptomatique. Les localisations classiques sont : partie distale puis proximale du tibia, pelvis, partie proximale du fémur, clavicule, calcanéum. L'atteinte vertébrale n'est pas rare. D'autres localisations peuvent être évocatrices : sternum ou mandibule. En cas d'atteinte unique et atypique, la biopsie osseuse permet le diagnostic (élimination d'une étiologie tumorale ou infectieuse). Le caractère multifocal de l'atteinte osseuse et l'atteinte métaphysaire sont des éléments diagnostiques importants permettant de suspecter rapidement une OCMR et d'éviter au patient une biopsie osseuse invasive. Les anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS) sont la première ligne thérapeutique, avant de discuter en seconde intention les anti-TNF alpha ou les bisphosphonates.

**(6) La douleur osseuse dite de « croissance »** est un diagnostic d'élimination, pourtant fréquent en pédiatrie.

La douleur prédomine aux membres inférieurs, survenant exclusivement le soir ou la nuit, mal systématisée (la localisation varie d'une crise à l'autre), d'évolution souvent ancienne. Il s'agit de douleurs brèves, prédominant aux membres inférieurs, souvent localisées à la face antérieure des tibias, au niveau des mollets et des creux poplités, cédant spontanément ou après « massage » par les parents. Les crises douloureuses sont marquées par des intervalles sans douleur (quelques jours à plusieurs semaines sans crise). La douleur peut être majorée par une activité physique intense la journée. Elle survient entre les âges de 3 et 6 ans

(parfois jusqu'à 10 ans) chez un enfant ayant une croissance harmonieuse et un examen clinique normal. La moindre anomalie de la présentation clinique doit impliquer un bilan biologique (NFS, CRP) et des radiographies centrées. La physiopathologie est mal comprise, différentes hypothèses ont été évoquées. La réassurance parentale et les informations sur cette entité clinique constituent la principale prise en charge.

### ■ Conclusion

Les douleurs osseuses localisées de l'enfant sont marquées par quatre étiologies principales : traumatiques, infectieuses, tumorales et inflammatoires. La réalisation d'examens complémentaires

simples : radiographie osseuse standard centrée et bilan biologique (NFS, CRP) permettent une démarche diagnostique puis thérapeutique adaptées. Les douleurs de « croissance » sont un diagnostic d'élimination dont la définition doit être claire et précise.

### ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

### ■ Liens d'intérêts

Aucun.

■ **Mots-clés** Douleur osseuse ; Fracture ; Ostéomyélite ; Tumeur osseuse ; Hémopathie maligne ; Douleur de croissance

■ **Keywords** Bone pain; Fracture; Osteomyelitis; Bone tumor; Malignant hemopathy; Growing pain

### ■ Bibliographie

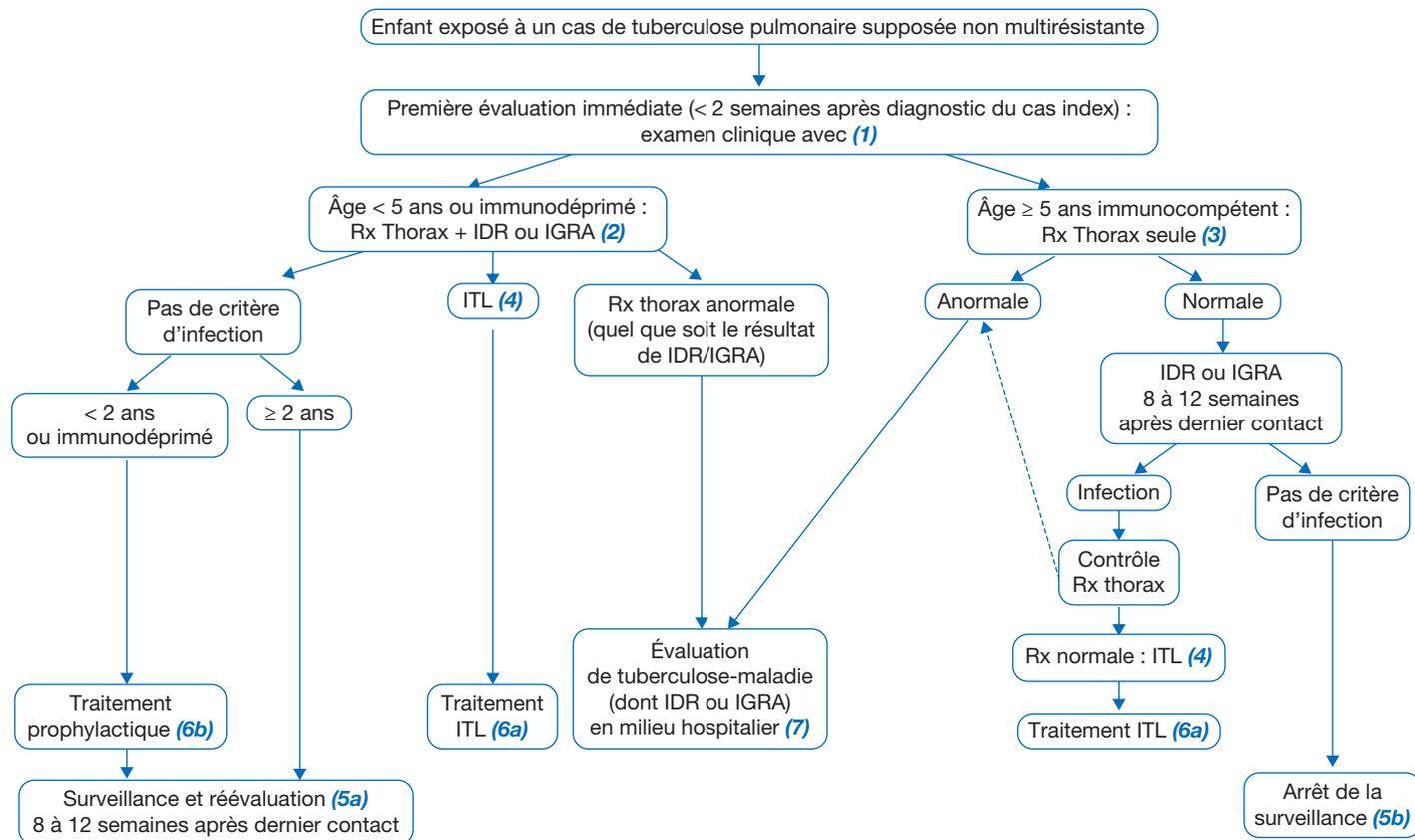
McCarville MB. The child with bone pain: malignancies and mimickers. *Cancer Imaging*. 2009.

Le Saux N. Diagnosis and management of acute osteoarticular infections in children. *Paediatr Child Health*. 2018.

Lehman PJ, Carl RL. Growing Pains. *Sports Health*. 2017

# Enfant exposé à un cas de tuberculose pulmonaire

Diagnosis and treatment of a child exposed to an index case of tuberculosis



IDR : intradermoréaction à la tuberculine  
 IGRA : interferon gamma release assay  
 ITL : infection tuberculeuse latente

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : loic.de-pontual@aphp.fr (L. de Pontual).

Article validé par : GPGse (Groupe de Pédiatrie Générale, Sociale et Environnementale), GPIIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique), SP2A (Société de Pneumologie et Allergologie Pédiatrique).

Remerciements aux relecteurs : G. Benoist (GPGse) ; J. Gaudelus, E. Grimprel (GPIP) ; Conseil scientifique (SP2A).

## ■ Introduction

La source de contamination d'un enfant est avant tout un adulte souvent bacillifère. Un dépistage autour d'un cas adulte contagieux doit être rapidement organisé par le Centre de Lutte Anti Tuberculose (CLAT). Le diagnostic de tuberculose chez un enfant doit faire rechercher un contaminateur.

Le risque d'infection chez l'enfant exposé est modulé par différents facteurs, liés à la contagiosité du cas index, aux conditions d'exposition et à l'enfant lui-même. Il est de 25 % en moyenne. La proportion des infectés ayant d'emblée des signes de (ou évoluant vers une) tuberculose maladie (TM) varie avec l'âge de l'enfant et peut atteindre 40 % chez les moins de 5 ans.

Une fois l'enfant infecté, le principal facteur de progression immédiate vers la maladie est le jeune âge de l'enfant. Ce risque est très augmenté chez les enfants âgés de moins de 2 ans (qui sont aussi les plus à risque de faire une forme grave : méningite et miliaire) ; ce qui justifie la prophylaxie systématique dans cette tranche d'âge. Ce risque persiste jusqu'à 5 ans.

## ■ Conduite à tenir chez un enfant exposé à un cas de tuberculose pulmonaire

### Définition d'un contact considéré à risque de transmission.

Le risque de transmission est particulièrement corrélé à l'intensité et à la durée d'exposition avec un cas index bacillifère (BAAR positifs à l'examen microscopique) et/ou dont la culture s'avère positive. L'intensité de l'exposition est dépendante de la proximité et de la répétition des contacts, notamment le partage d'un même domicile (contact intrafamilial) ou d'une même classe. Le risque de transmission augmente avec la durée d'exposition au cas index qui est estimée par le cumul des temps de contact (prolongés ou répétés). À titre indicatif, une durée d'exposition cumulée supérieure à 8 heures avec un sujet bacillifère est considérée comme significativement à risque de transmission.

### (1) Évaluation initiale : examen clinique et radiographie du thorax de face +/- profil en cas de doute.

Un examen clinique complet doit être systématique. La radiographie pulmonaire permet de mettre en évidence des lésions pulmonaires en faveur du diagnostic de tuberculose maladie.

### (2) Enfant âgé de moins de 5 ans ou immunodéprimé : un test immunitaire (IDR ou IGRA) doit être réalisé précocement du fait du risque important de progression vers une tuberculose maladie.

Deux types de tests immunitaires sont possibles :

- L'IDR à la tuberculine (Tubertest®). Sa lecture doit se faire entre 48 et 72 heures après l'injection, par la mesure en millimètres du plus grand diamètre transversal de l'induration. Elle permet une évaluation de la réponse immunitaire globale *in vivo* après administration de nombreux antigènes mycobactériens (dont ceux présents dans le BCG). Par conséquent, l'IDR doit être interprétée en fonction de la vaccination par le BCG. Une IDR négative n'élimine jamais une tuberculose.
- Les tests mesurant la libération d'interféron gamma (IGRA) par les lymphocytes du patient (Quantiferon® et T spot-TB®). Ils correspondent au dosage d'une seule cytokine (interféron gamma) *ex-vivo* libérée en réponse à deux antigènes mycobactériens spécifiques de *M. tuberculosis* absents du BCG. L'interprétation des IGRA est actuellement uniquement qualitative : test positif ou négatif selon un seuil établi par le fabricant. Tout IGRA positif témoigne d'une infection par une mycobactérie du complexe *M. tuberculosis*. Parfois, il peut être rendu indéterminé ce qui impose de refaire le test. Chez les enfants de 2 ans et plus, l'IGRA est plus spécifique que l'IDR, particulièrement chez ceux qui ont reçu le vaccin BCG. Ceci permet de limiter la nécessité d'effectuer d'autres tests et d'éviter d'amorcer un traitement si l'IGRA est négatif.

**(3) Enfant âgé de 5 ans ou plus immunocompétent : le test immunitaire sera réalisé 8 à 12 semaines après le dernier contact** avec le cas index si la radiographie de thorax est normale, du fait du risque moindre de progression vers une tuberculose maladie.

### Radiographie du thorax normale : résultats du/des test(s) immunitaire(s).

**(4) En cas de test immunitaire positif** (IDR ou IGRA) avec radiographie normale, le diagnostic d'ITL (Infection Tuberculeuse Latente) doit être porté. Pour un enfant vacciné par le BCG et exposé à un cas de tuberculose contagieuse, une IDR phlycténulaire ou une induration  $\geq 15$  mm doit être considérée comme témoignant d'une infection. En l'absence de vaccination par le BCG, le diagnostic d'ITL doit être proposé si l'IDR est  $\geq 10$  mm.

**(5) En l'absence de critère d'ITL** (test immunitaire négatif et radiographie normale).

**(5a)** Pour les enfants de moins de 5 ans, une réévaluation 8 à 12 semaines après doit être faite avec examen clinique et test immunitaire de contrôle. Une nouvelle radiographie de thorax ne sera réalisée qu'en cas de test immunologique devenu positif.

**(5b)** Pour les enfants âgés de 5 ans ou plus et immunocompétents, la surveillance peut être arrêtée si le test immunitaire qui a eu lieu 8 à 12 semaines après le dernier contact est négatif.

### (6) Enfants devant bénéficier d'une prise en charge thérapeutique (hors TM)

**(6a)** Les enfants ayant des critères d'ITL doivent bénéficier d'un traitement par isoniazide (10 mg/Kg/j) et rifampicine (15 mg/Kg/j) pendant 3 mois. En l'absence de pathologie hépatique chronique, il n'est pas nécessaire de réaliser de bilan sanguin avant traitement.

**(6b)** Même en l'absence d'argument en faveur d'une infection lors de la première évaluation, une prophylaxie par isoniazide et rifampicine pendant 3 mois est recommandée pour les enfants de moins de 2 ans et les enfants immunodéprimés jusqu'à leur deuxième évaluation qui aura lieu 8 à 12 semaines après le dernier contact avec le cas index.

### (7) Radiographie du thorax anormale ou signes cliniques.

Par définition, l'infection tuberculeuse latente (ITL) ne s'accompagne d'aucun signe clinique ou radiographique.

De nombreux cas de TM pédiatriques restent également asymptomatiques. Lorsqu'ils sont présents, les symptômes sont non spécifiques : toux, fièvre, baisse de l'appétit, amaigrissement, signes auscultatoires localisés, détresse respiratoire.

Toute anomalie radiologique évocatrice : infiltrat, nodule de taille variable, trouble de ventilation (opacité avec rétraction, hyperclarté avec distension), adénopathies hilaires ou médiastinales (à centre hypodense en TDM), cavité ou caverne, épanchement pleural, doit faire évoquer le diagnostic de TM, quel que soit le résultat du test immunitaire.

Une hospitalisation est alors nécessaire.

Concernant les prélèvements diagnostiques, l'expectoration spontanée doit être privilégiée. Lorsque l'enfant ne crache pas spontanément, les méthodes alternatives de recueil sont l'aspiration nasopharyngée, l'expectoration induite, ou le tubage gastrique, avec un rendement microbiologique équivalent pour ces différentes techniques. On réalisera ces prélèvements 3 jours de suite le matin à jeun pour examen direct à la recherche de BAAR et culture sur milieu liquide et solide. Un test d'amplification de l'ADN en temps réel, Xpert MTB/RIF, permet un diagnostic rapide (en moins de 2 heures) à la fois de tuberculose (identification directe de *M. tuberculosis*) mais aussi de résistance à la rifampicine. Ce test génomique est recommandé en cas de positivité de l'examen microscopique ou en cas de négativité de cet examen mais avec une culture positive. Une culture positive avec réalisation d'un antibiogramme permet de poser un diagnostic définitif et de vérifier la résistance aux médicaments. Un examen tomodynamométrique avec injection permet de préciser l'étendue des lésions (infiltrats alvéolaires et compressions bronchiques), le siège et les caractéristiques des adénopathies. La fibroscopie bronchique n'est pas systématique mais à discuter avec un spécialiste pneumologue pédiatre.

Tous les patients atteints de la tuberculose doivent bénéficier d'une sérologie VIH.

### ■ Conclusion

Le dépistage des enfants exposés à un adulte tuberculeux représente un élément essentiel de la prévention de la TM de l'enfant. De nombreuses particularités pédiatriques rendent le diagnostic

de tuberculose parfois difficile, nécessitant le recours à un faisceau d'arguments pour poser les indications thérapeutiques adaptées.

### ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

### ■ Liens d'intérêts

Aucun.

■ **Mots-clés** Tuberculose ; Enfants ; Tests tuberculiques ; Interféron gamma ; Traitement

■ **Keywords** Tuberculosis; Children; Tuberculin skin test; Interferon gamma; Treatment

### ■ Bibliographie

Infections tuberculeuses latentes : détection, prise en charge et surveillance. HCSCP. 2019. Disponible sur internet à : [https://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspr20190510\\_infetubelatetedecprisencharetsurv.pdf](https://www.hcsp.fr/Explore.cgi/Telecharger?NomFichier=hcspr20190510_infetubelatetedecprisencharetsurv.pdf)

Lignes directrices concernant la prise en charge de la tuberculose chez l'enfant dans le cadre des programmes nationaux. 2016. Disponible sur internet à : <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/251469/9789242548747-fre.pdf?sequence=1>

Getahun H, Matteelli A, Chaisson RE, Raviglione M. Latent Mycobacterium tuberculosis infection. N Engl J Med 2015;37(22):2127–35.

Lewinsohn DM, Leonard MK, LoBue PA et coll. Official American Thoracic Society/Infectious Diseases Society of America/Centers for Disease Control and Prevention clinical practice guidelines: Diagnosis of tuberculosis in adults and children. Clin Infect Dis 2017;64(2):111–5.

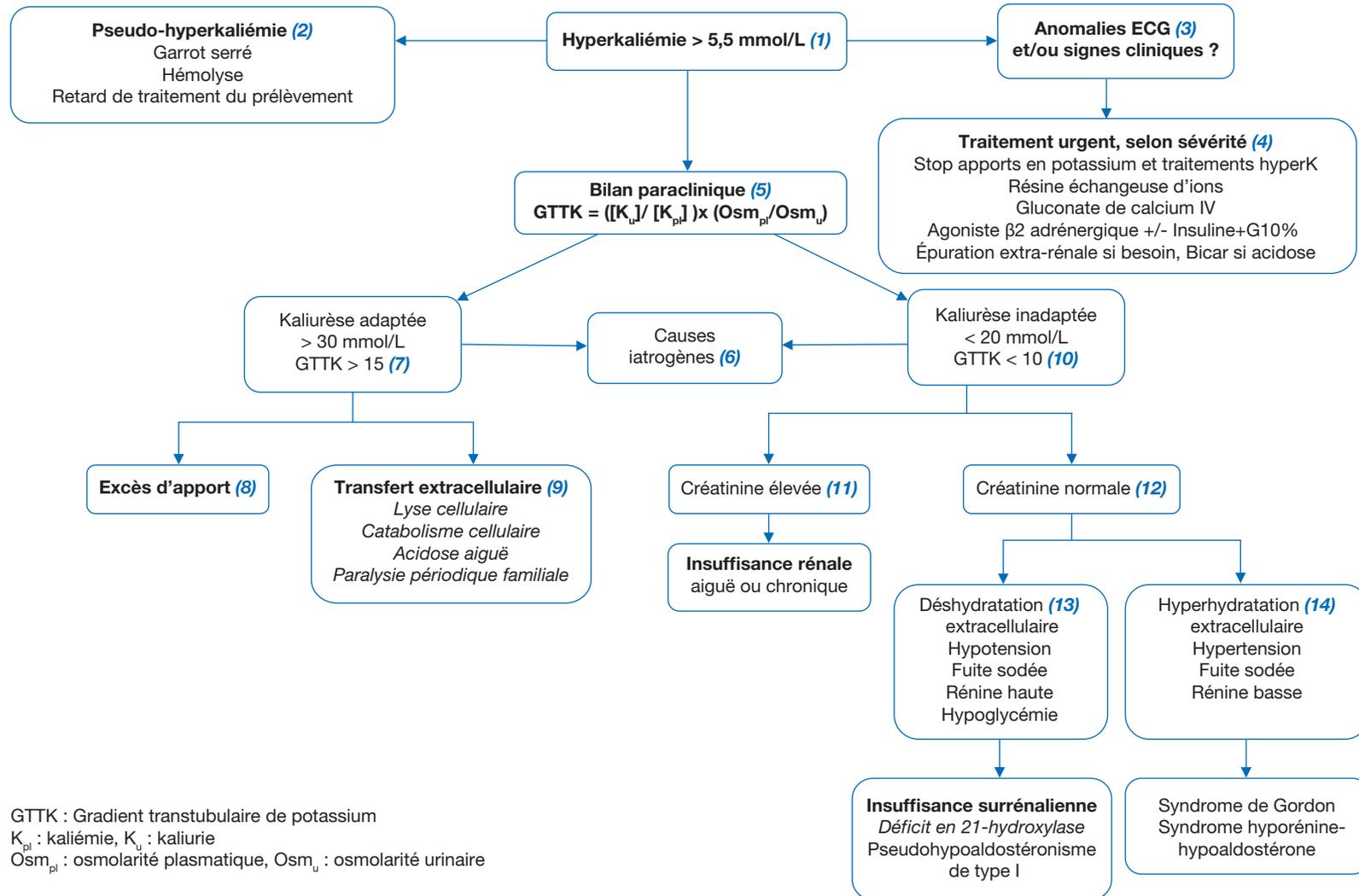
Laurenti P, Raponi M, de Waure C, Marino M, Ricciardi W, Damiani G. Performance of interferon- $\gamma$  release assays in the diagnosis of confirmed active tuberculosis in immunocompetent children: A new systematic review and meta-analysis. BMC Infect Dis 2016;16:131.

# Hyperkaliémie de l'enfant

## Hyperkalemia in children

J. Bernardor

Unité de néphrologie pédiatrique, Hôpital Archet II, CHU de Nice, Nice, France



GTK : Gradient transtubulaire de potassium  
 $K_{pl}$  : kaliémie,  $K_u$  : kaliurie  
 $Osm_{pl}$  : osmolarité plasmatique,  $Osm_u$  : osmolarité urinaire

Auteur correspondant.  
 Adresse e-mail : bernardor.j@chu-nice.fr (J. Bernardor).

Article validé par : GFRUP (Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques), SNP (Société de Néphrologie Pédiatrique).

Remerciements aux relecteurs : E. Javouhey (GFRUP), M. Tsimaratos (SNP), L. Martinerie.

## ■ Introduction

- (1) L'hyperkaliémie est définie par une **kaliémie > 5,5 mmol/L**.
- (2) Certains contextes (garrot serré, hémolyse, retard de traitement du prélèvement), peuvent expliquer une **pseudo-hyperkaliémie**, souvent de découverte fortuite, qui nécessite dans un premier temps un contrôle biologique demandé en urgence, en maintenant le tube à 37°C jusqu'à l'analyse. En cas de signe de gravité (signes électriques associés, insuffisance rénale, et/ou cause grave suspectée), le contrôle biologique ne doit pas retarder la prise en charge.
- (3) Un **examen clinique** et un **électrocardiogramme (ECG)** sont systématiques et urgents, quel que soit le chiffre, après avoir éliminé une pseudo-hyperkaliémie. La présence de signes cardiovasculaires (bradycardie, hypotension) ou neuromusculaires (parésie, paralysie, douleurs abdominales) et/ou la présence de signes sur l'ECG (Ondes T amples, positives, pointues, à base étroite, symétriques, diffuses sur toutes les dérivations ; aplatissement puis disparition de l'onde P ; allongement de PR et élargissement du QRS avec fusion des ondes T donnant un aspect

sinusoïdal) constitue une urgence thérapeutique, justifiée notamment par le risque de survenue d'une asystolie.

- (4) Une **prise en charge en urgence** s'impose alors : il est d'abord nécessaire de vérifier l'arrêt de tout apport de potassium et des traitements hyperkaliémisants (inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), anticalcineurines, héparines...). En fonction du chiffre de kaliémie, mais également des signes cliniques et/ou ECG, l'administration de résine échangeuse d'ions (type Kayexalate®/Resikali®), la nébulisation d'agoniste β2-adrénergiques et l'injection intraveineuse de gluconate de calcium sont indiquées (cf tableau 1). En l'absence de normalisation électrique, l'administration concomitante d'insuline et de G10 % peut être discutée après l'avis d'un réanimateur. En l'absence d'acidose, l'usage de bicarbonate n'est pas recommandé. Dans les hyperkaliémies résistantes à ce traitement, une épuration extrarénale (EER) doit être envisagée.

## ■ Conduite diagnostique face à une hyperkaliémie

- (5) Le **bilan paraclinique, en l'absence de cause iatrogène évidente (cf infra)**, comprend : ionogramme sanguin et uri-

naire complet (avec potassium (K<sup>+</sup>), sodium (Na<sup>+</sup>), Chlore (Cl<sup>-</sup>), glycémie, créatinine, urée) ; gazométrie veineuse ou capillaire ; osmolarité plasmatique (Osm<sub>pl</sub>) et urinaire (Osm<sub>u</sub>) ; rénine et aldostérone.

Le caractère adapté ou non de la kaliurèse peut être évalué par une kaliurie élevée (K<sub>u</sub>) ou mieux par le gradient transtubulaire de potassium :  $GTTK = ([K_u] / [K_{pl}]) \times (Osm_{pl} / Osm_u)$ , dont les valeurs normales sont entre 6 et 12. Physiologiquement, le GTTK diminue en cas d'hypokaliémie et augmente lorsque le potassium plasmatique (K<sub>pl</sub>) s'élève.

- (6) La première étiologie à rechercher est un **effet secondaire de certains médicaments** (IEC, intoxication aux digitaliques, diurétiques épargneurs potassiques, Bactrim®, inhibiteurs de la pompe à protons, anticalcineurines, anti-inflammatoires non stéroïdiens et héparines) qui peuvent agir par les 2 mécanismes rénaux envisagés ci-dessus.

### (7) Hyperkaliémie à réponse rénale adaptée

#### (8) Excès d'apport

L'excès d'apport intraveineux peut provoquer une hyperkaliémie iatrogène à kaliurèse adaptée, surtout chez le nourrisson qui a un plus faible volume de distribution potassique.

#### (9) Transfert extracellulaire

Un **transfert par libération du potassium intracellulaire** dans le plasma et le secteur extracellulaire peut résulter d'une lyse cellulaire rapide ou d'un catabolisme cellulaire augmenté (rhabdomyolyse, brûlures, crush syndrome, lyse tumorale, hémolyse sévère). Une acidose métabolique profonde peut également être en cause. La paralysie périodique familiale, liée à une mutation du canal sodique de transmission autosomique dominante, provoque une hyperkaliémie associée à une paralysie flasque.

À noter : dans les situations de lyse cellulaire, la kaliémie mesurée au ionogramme est souvent surestimée ; on pourra alors s'aider d'une mesure extemporanée du ionogramme sur une machine à gaz du sang, qui donnera un meilleur reflet de la kaliémie réelle du fait de la rapidité de la technique.

### (10) Hyperkaliémie à réponse rénale inadaptée

#### (11) Avec créatinine élevée

L'hypercréatininémie témoigne d'une **insuffisance rénale aiguë** ou chronique (cf. Pas à pas élévation de la créatinine). L'hyperkaliémie, lorsqu'elle est associée à l'insuffisance rénale aiguë, survient le plus souvent dans les formes oligoanuriques. En cas d'insuffisance rénale chronique, l'hyperkaliémie est retrouvée aux stades IV et V et peut-être aggravée par l'utilisation de traitements néphroprotecteurs (IEC) qu'il faut alors arrêter.

Tableau 1. Place et posologie des différents traitements.

	Kaliémie entre 5,5 et 6,5 mmol/L	Kaliémie > 6,5 mmol/L	
	Absence de signe clinique ou ECG	Absence de signe clinique ou ECG	Présence de signe clinique et/ou ECG
Étape 1	Arrêt de tout apport de potassium <i>per os</i> ou IV		
Étape 2	<b>Résine échangeuse d'ions</b> : Kayexalate® ou Résikali® (1 à 2 g/kg) Per os ou lavement intrarectal	Sous surveillance ECG : <b>Agoniste β2-adrénergiques</b> Salbutamol en nébulisation (0,2 mg/kg, max 10 mg), renouvelable au bout de 30 minutes ; 1 à 2 fois <b>ET Résine échangeuse d'ions</b> (cf ci-contre)	Sous surveillance ECG : Appel réanimateur <b>Gluconate de calcium 10 %**</b> 1 mL/kg en IVL sur 5 minutes, renouvelable si persistance des signes ECG <b>ET Agoniste β2-adrénergiques</b> (cf ci-contre) <b>ET Résine échangeuse d'ions</b> (cf ci-contre) <i>Si acidose : discuter Bicarbonate</i>
Étape 3	Contrôle H4-H6 de la kaliémie* et ECG	Contrôle H1 de la kaliémie* et ECG	Contrôle H1 de la kaliémie* et ECG
Étape 4	Si persistance : Résine 1-2 g/kg/jour	Si persistance : Renouveler Salbutamol Et Résine 1-2 g/kg/jour Traitement de la cause Discuter EER	Si persistance : Insuline/G10 % Résine 1-2 g/kg/jour Traitement de la cause Discuter EER <i>Si acidose : discuter Bicarbonate</i>

\* En maintenant le tube à 37 °C jusqu'à l'analyse demandée en urgence

\*\* A administrer sur une voie veineuse périphérique ; dilué dans au moins 2 à 3 fois son volume de G5 %

## (12) Avec créatinine normale

L'hyperkaliémie est alors secondaire à un défaut d'excrétion potassique dans le canal collecteur. Le degré d'hydratation extracellulaire, la pression artérielle et le dosage de la rénine vont guider le diagnostic.

### – (13) Déshydratation extracellulaire et hypotension :

Une déshydratation extracellulaire accompagnée d'hypotension et d'une réninémie élevée, souvent associée à une acidose métabolique hypochlorémique, doit faire envisager le diagnostic d'**insuffisance surrénalienne primitive** ou une anomalie congénitale du récepteur de l'aldostérone (pseudo-hypoaldostéronisme de type I). Dans les premières semaines de vie, l'hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 21-hydroxylase (première cause d'insuffisance surrénalienne chronique chez l'enfant) peut se présenter par une hyperkaliémie ; on recherchera une hyponatrémie et/ou une

hypoglycémie associée, et une virilisation chez la fille. Dans certains sepsis sévères, l'hyperkaliémie peut de même être reliée à une insuffisance surrénalienne par atteinte de la glande surrénale.

### – (14) Hyperhydratation extracellulaire et hypertension :

Le syndrome de Gordon ou pseudo-hypoaldostéronisme de type II est une anomalie génétique de transmission autosomique dominante, responsable d'hypertension artérielle familiale. Le syndrome hyporénine-hypoaldostérone, avec la même symptomatologie, peut être retrouvé dans certaines atteintes tubulo-interstitielles secondaires à un lupus, ou plus rarement dans le cadre d'une uropathie malformative.

## ■ Conclusion

La découverte d'une hyperkaliémie est fréquente et, en dehors des cas de pseudo-hyperkaliémie, la présence de signes cliniques ou

électrocardiographiques est une urgence thérapeutique absolue. Le diagnostic étiologique repose sur la recherche d'une prise médicamenteuse, le caractère adapté ou non de la kaliurèse, l'évaluation du volume extracellulaire, la mesure de la pression artérielle et l'évaluation de la fonction rénale par le dosage de la créatinine sanguine. Chaque fois qu'on suspecte un défaut d'élimination rénale du potassium, un avis néphropédiatrique est recommandé.

## ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

## ■ Lien d'intérêts

Aucun.

■ **Mots-clés** Hyperkaliémie ; Enfant ; Électrocardiogramme ; Gradient transtubulaire de potassium (GTTK)

■ **Keywords** Hyperkalemia; Child; Electrocardiogram; Transtubular potassium gradient (TTKG)

## ■ Bibliographie

Perrin J, Tsimaratos M, Néphrologie de l'enfant, collection Pedia, Bacchetta J, Boyer O, 2020

Ashoor LF, Somers MG, Pediatric nephrology, 7th edition, 2016

Flamant M, Boulanger H, Hyperkaliémie, Traité de médecine, EMC, 2012

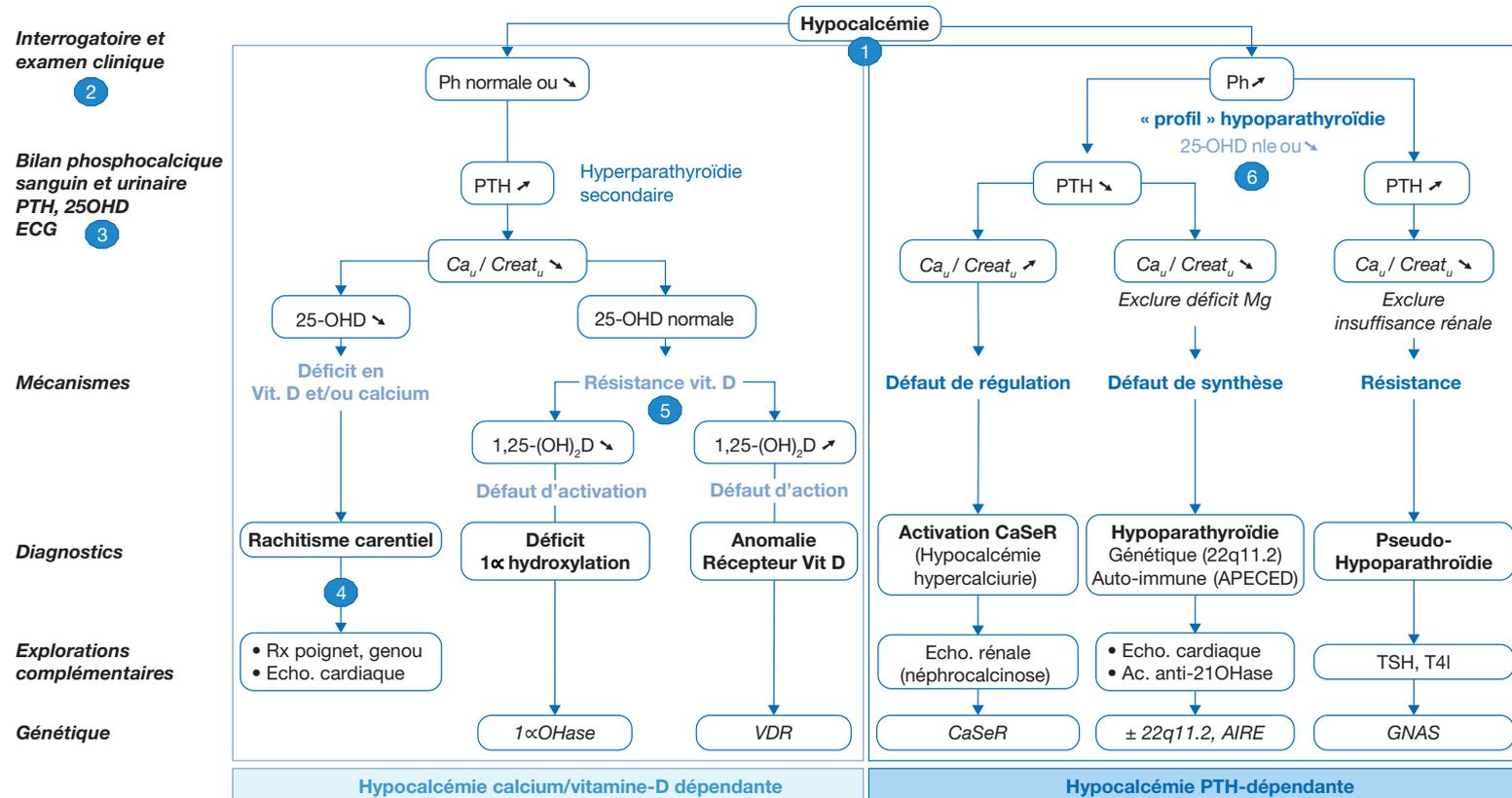
Dussol B, Équilibre potassique, hypokaliémie et hyperkaéliémie, Néphrologie et Thérapeutique, Juin 2010

## T. Edouard

Unité d'Endocrinologie, Obésité, Maladies osseuses et Génétique  
Hôpital des Enfants, Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse  
TSA 70034, Toulouse, France

## Hypocalcémie de l'enfant et de l'adolescent

## Hypocalcemia in childhood



CaU : calciurie ; Creat<sub>u</sub> : créatininurie ; CaSeR : récepteur sensible au calcium ; Ph : phosphatémie ; PTH : parathormone ; hypoPTH : hypoparathyroïdie ; vitD : vitamine D ; 25-OHD : 25-hydroxy-vitamine D ; 1,25-(OH)<sub>2</sub>D : 1,25-dihydroxyvitamine D ; VDR : récepteur à la vitamine D ; 1αOHase : 1-alpha hydroxylase

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : edouard.t@chu-toulouse.fr (T. Edouard).

Article validé : SFEDP (Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique).

Remerciements aux relecteurs : P. Barat, R. Coutant (SFEDP).

## ■ Introduction

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

	Calcémie totale (mmol/L)	Calcémie ionisée (mmol/L)
Normale	2,2 – 2,6	1,1 – 1,3
Hypocalcémie		
– modérée	1,8 – 2,2	0,9 – 1,1
– sévère	< 1,8	< 0,9

La forme libre (active) ou calcium ionisé représente environ 50 % du calcium total ; il s'agit du paramètre le plus précis pour évaluer la calcémie.

La calcémie totale doit quant à elle être corrigée s'il existe une anomalie de la protidémie/albuminémie :

- Ca corrigée [mmol/L] = Ca mesurée [mmol/L] – 0,025 x (albuminémie [g/L] – 40)
- Ca corrigée [mmol/L] = Ca mesurée [mmol/L] / ((protidémie [g/L] / 160) + 0,55)

## ■ Conduite à tenir face à une hypocalcémie

### (1) Identification de l'hypocalcémie et généralités

L'hypocalcémie est une situation plus fréquente aux périodes de forte croissance (chez le nourrisson et à l'adolescence) au cours desquelles les besoins en calcium sont augmentés au niveau osseux. Les signes cliniques dépendent de la rapidité d'installation, de la durée et de l'intensité de l'hypocalcémie. L'hypocalcémie est une **urgence thérapeutique** car elle peut s'accompagner de complications neurologiques (convulsions), cardiaques (troubles du rythme, cardiopathie dilatée) et respiratoires (laryngospasme).

La calcémie est principalement régulée par 2 hormones : la vitamine D qui est hypercalcémiant (essentiellement en favorisant l'absorption digestive du calcium) et 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 phosphore). La vitamine D, apportée par l'alimentation ou synthétisée au niveau cutané sous l'action de la lumière (ultra-violet), nécessite pour être active deux hydroxylations, tout 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)<sub>2</sub>D],

forme active). Les causes d'hypocalcémie peuvent donc être schématiquement séparées en **hypocalcémies calcium/vitamine D-dépendante** (par défaut d'apport de calcium et/ou de vitamine D, ou défaut d'activation ou d'action de la vitamine D) et en **hypocalcémies PTH-dépendante** (par défaut de régulation, de synthèse ou d'action de la PTH). Les valeurs de PTH n'étant souvent disponibles que dans un second temps, ce sont les valeurs de phosphatémie qui vont permettre d'orienter rapidement le diagnostic. Dans les hypocalcémies PTH-dépendantes, l'hypoparathyroïdie (fonctionnelle ou organique) est caractérisée par l'association hypocalcémie/hyperphosphatémie (« profil hypoparathyroïdie »). Au contraire, dans les hypocalcémies vitamine D-dépendantes, la phosphatémie est variable (normale ou abaissée) associée à une hyperparathyroïdie secondaire.

**Le traitement** repose sur l'apport, le plus souvent par voie orale, de calcium et de vitamine D. Une supplémentation de calcium par voie intraveineuse (sous forme de Gluconate de calcium 10 % dilué au 10<sup>e</sup> du fait du risque de nécrose cutanée si diffusion) n'est nécessaire qu'en cas d'hypocalcémie sévère (< 1,8 mmol/L) et/ou symptomatique (troubles du rythme cardiaque et/ou convulsions). Du fait de son action prédominante sur l'absorption digestive du calcium, la vitamine D ne sera active qu'en cas d'apport calcique par voie orale. Un point important est que l'hydroxylation (activation) au niveau rénal de la vitamine D est en partie sous la dépendance de la PTH ; toute hypoparathyroïdie s'accompagne donc d'un défaut d'activation de la vitamine D. Ceci justifie l'apport de vitamine D active (alfacalcidol, Un-alfa®) dans le traitement initial d'une hypocalcémie dans l'hypothèse d'une hypoparathyroïdie ou d'une résistance à la vitamine D. En cas de diagnostic évident de rachitisme, la vitamine D non active (calciferol ou ergocalciferol) est suffisante.

Au décours de la phase aiguë, le traitement d'entretien dépend de l'étiologie ; toute hypocalcémie nécessite donc une enquête étiologique précise.

### (2) Interrogatoire et examen clinique

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

#### Signes en rapport avec l'hypocalcémie :

- **Signes neurologiques : hyperexcitabilité neuromusculaire**
  - Chez le nourrisson : trémulations, mouvements anormaux
  - Chez le grand enfant : paresthésies, crampes musculaires, crises de tétanie
  - Signe de Chvostek (contraction du muscle supérieur de la lèvre en réponse à une percussion du nerf facial)

- Réflexes ostéotendineux vifs, diffus, polycinétiques

- Convulsions

- **Signes respiratoires (surtout chez le nourrisson) :**

- Anomalies du rythme respiratoire (tachypnée superficielle avec cyanose, pauses), pseudo-stridor congénital
- Au maximum, laryngospasme de début brutal avec rejet de la tête en arrière, apnée, pâleur livide

- **Signes cardiaques :**

- Troubles du rythme
- Signes d'insuffisance cardiaque (risque de cardiopathie dilatée)

- **Signes psychiques possibles chez le grand enfant :**

- Malaise, anxiété, terreurs nocturnes,
- Dépression, état psychotique

#### Signes reliés à l'étiologie :

- **Antécédents familiaux et personnels :**

- Pathologie du métabolisme phosphocalcique (hypocalcémie hypercalcémie par anomalie du récepteur sensible au calcium [*calcium sensing receptor*, CaSeR], pseudo-hypoparathyroïdie [PHP])
- Carence d'apport en calcium (malnutrition, régime végétalien, malabsorption) et/ou en vitamine D (défaut de supplémentation, allaitement maternel exclusif prolongé), défaut de synthèse cutanée de la vitamine D (pigmentation cutanée, vêtements couvrants), médicaments anti-épileptiques interférant avec le métabolisme de la vitamine D

- **Examen clinique :**

- Signes squelettiques de rachitisme : cf. (4)
- Dysmorphie (syndrome de microdélétion 22q11.2)
- Alopécie (anomalie du récepteur à la vitamine D [*vitamin D receptor*, VDR])
- Visage lunaire, brachymétopie, obésité (PHP)
- Candidose chronique, anomalies dentaires, dystrophie ectodermique (polyendocrinopathie auto-immune de type 1 ou syndrome APECED)

### (3) Examens à réaliser en urgence

- **Bilan sanguin et urinaire à visée diagnostique :**

- Calcémie totale et ionisée, phosphatémie, phosphatases alcalines, magnésémie, PTH, 25-OHD
- Ionogramme sanguin complet avec créatininémie, réserve alcaline, protidémie, albuminémie
- Rapport calcémie sur créatininurie sur la première miction (ne doit pas retarder la mise en route d'un traitement urgent par voie intraveineuse si signes de gravité)

Le dosage de 25-OHD (forme de stockage) renseigne sur le statut de réplétion en vitamine D. Le dosage de 1,25-(OH)<sub>2</sub>D (forme active) ne fait pas partie du bilan de première intention ; il ne sera réalisé que dans un second temps en cas de suspicion de résistance à la vitamine D.

Comme évoqué, les résultats de la PTH n'étant pas disponibles immédiatement, ce sont les valeurs de la phosphatémie qui vont orienter initialement le diagnostic :

- **Hypocalcémie + hyperphosphatémie = « profil hypoparathyroïdie »** en faveur d'une anomalie de régulation, de synthèse ou d'action de la PTH
- **Hypocalcémie + phosphatémie normale ou basse = hyperparathyroïdie secondaire** en faveur d'une carence d'apport en calcium et/ou vitamine D, ou d'une résistance à la vitamine D
- **Bilan de retentissement de l'hypocalcémie :**
  - **ECG** avec dans l'ordre d'apparition des signes d'hypocalcémie : allongement de l'espace QT (QT corrigé > 0,42), aplatissement des ondes T puis inversion (tardif), rarement bloc et fibrillation ventriculaire
  - **Radiographie de thorax** : mesure du rapport cardiothoracique (augmenté si cardiopathie dilatée), anomalies costales à type de « bouchons de champagne » (rachitisme) ; à pratiquer en l'absence de cause récente identifiée (prise médicamenteuse par exemple).

#### (4) Rachitisme carentiel en calcium et/ou vitamine D

Le rachitisme carentiel est un syndrome clinico-radiologique secondaire à un déficit sévère en vitamine D et/ou en calcium. Il s'agit de la cause la plus fréquente d'hypocalcémie (même si l'hypocalcémie n'est retrouvée que chez la moitié des enfants présentant un rachitisme). Alors qu'il avait pratiquement disparu dans les pays industrialisés au cours du 20<sup>e</sup> siècle suite à la mise en place d'une supplémentation systématique en vitamine D, on observe une augmentation de son incidence depuis une dizaine d'années, avec actuellement une incidence annuelle d'environ 3 / 100 000 enfants tous âges confondus. Il est plus fréquent aux périodes de forte croissance (nourrisson et adolescence).

■ **Mots-clés** Hypocalcémie ; Vitamine D ; Rachitisme ; Parathormone ; Hypoparathyroïdie

■ **Keywords** Hypocalcaemia ; Vitamin D ; Rickets ; Parathormone ; Hypoparathyroidism

Le rachitisme est souvent associé à des facteurs de risque :

- Régimes carencés en calcium (régime végétalien ou végétarien)
- Allaitement maternel exclusif avec supplémentation en vitamine D insuffisante
- Pigmentation de la peau ou insuffisance d'ensoleillement (vêtements couvrants, handicap)

À noter que les insuffisances hépatiques et les traitements anticonvulsivants peuvent également être responsables de taux bas de 25-OHD en interférant avec la 25-hydroxylation hépatique.

- Signes cliniques :
  - Retard statural
  - Craniotabès, fontanelles larges ou non fermées
  - Bourrelets métaphysaires (poignets, genoux et chevilles), chapelet costal
  - Déformation des membres inférieurs (*genu varum*, *genu valgum*)
- Signes biologiques :
  - Augmentation des phosphatases alcalines
  - Hypocalcémie, phosphatémie normale ou basse, hyperparathyroïdie secondaire et déficit en 25-OHD
- Signes radiologiques (sur radiographies du poignet et du genou) :
  - Élargissement des métaphyses avec spicule latéral, aspect en cupule « toit de pagode »
  - Aspect irrégulier et flou des contours
  - Élargissement de la plaque de croissance
- Échographie cardiaque : recherche d'une cardiopathie dilatée

#### (5) Résistance à la vitamine D

L'association d'une hyperparathyroïdie secondaire à des taux normaux de 25-OHD évoque une résistance à l'action de la vitamine D. Cette résistance est secondaire à des maladies génétiques rares, et le dosage de 1,25(OH)<sub>2</sub>D est alors utile pour orienter le diagnostic :

- 1,25-(OH)<sub>2</sub>D basse : anomalie d'activation de la 25-OHD par mutation du gène de la 1-alpha-hydroxylase
- 1,25-(OH)<sub>2</sub>D élevée : résistance à l'action de la vitamine D active par mutation du gène du récepteur à la vitamine D (*vitamin D receptor*, VDR)

#### ■ Bibliographie

Urgences et soins intensifs pédiatriques. Jacques Lacroix et al. Éditions Sainte Justine, Masson.

Pathologie phosphocalcique et osseuse de l'enfant. J. Bachetta et A. Linglart. Progrès en Pédiatrie, Doin, 2015.

Calcium and bone disorders in children and adolescents. J. Allgrove et N.J. Shaw. Endocrine development, Karger, 2015.

Le rachitisme carentiel sévère du nourrisson : de nouveau d'actualité. S. Estrade, C. Majorel, N. Tahhan, Y. Dulac, C. Baunin, I. Gennero, Y. Chaix, J.P. Salles, T. Edouard. Archives de Pédiatrie 2017;24(8):737-742.

#### (6) Anomalies de la PTH

Il s'agit de causes rares d'hypocalcémie qui doivent être évoquées devant l'association d'une hypocalcémie et d'une hyperphosphatémie (« profil hypoparathyroïdie »).

Le dosage de PTH permet d'identifier plusieurs situations :

- En cas de **PTH basse**, il est important d'évaluer la calciurie :
  - Une calciurie basse (adaptée à l'hypocalcémie) évoque un défaut de synthèse de la PTH (hypoparathyroïdie organique) qui peut être d'origine génétique (isolé ou dans le cadre d'un syndrome de microdélétion 22q11.2) ou auto-immune (isolée ou dans le cadre d'un syndrome APECED)
  - Une calciurie élevée (inadaptée à l'hypocalcémie) évoque une anomalie du récepteur sensible au calcium responsable d'une diminution de sécrétion de la PTH par les parathyroïdes (hypoparathyroïdie fonctionnelle) et d'une augmentation de la sécrétion urinaire de calcium au niveau rénal
- Une **PTH élevée** (discordante avec le « profil hypoparathyroïdie ») évoque une résistance à l'action de la PTH par mutation inactivatrice du gène GNAS ; d'autres résistances hormonales (notamment à la TSH) doivent être alors recherchées.

#### ■ Conclusion

L'hypocalcémie est une situation qui n'est pas rare chez l'enfant et l'adolescent et il faut savoir l'évoquer devant des signes peu spécifiques. Le traitement en urgence est symptomatique et repose sur l'apport de calcium et de la forme active de la vitamine D, le plus souvent par voie orale. Au décours de la phase aiguë, le traitement d'entretien dépend de l'étiologie. Des examens simples (bilan phosphocalcique sanguin et urinaire, PTH et 25-OHD) permettent d'orienter rapidement le diagnostic. Du fait de sa recrudescence actuelle, le diagnostic de rachitisme doit toujours être évoqué ; les facteurs de risque et les signes cliniques sont à rechercher.

#### ■ Remerciements

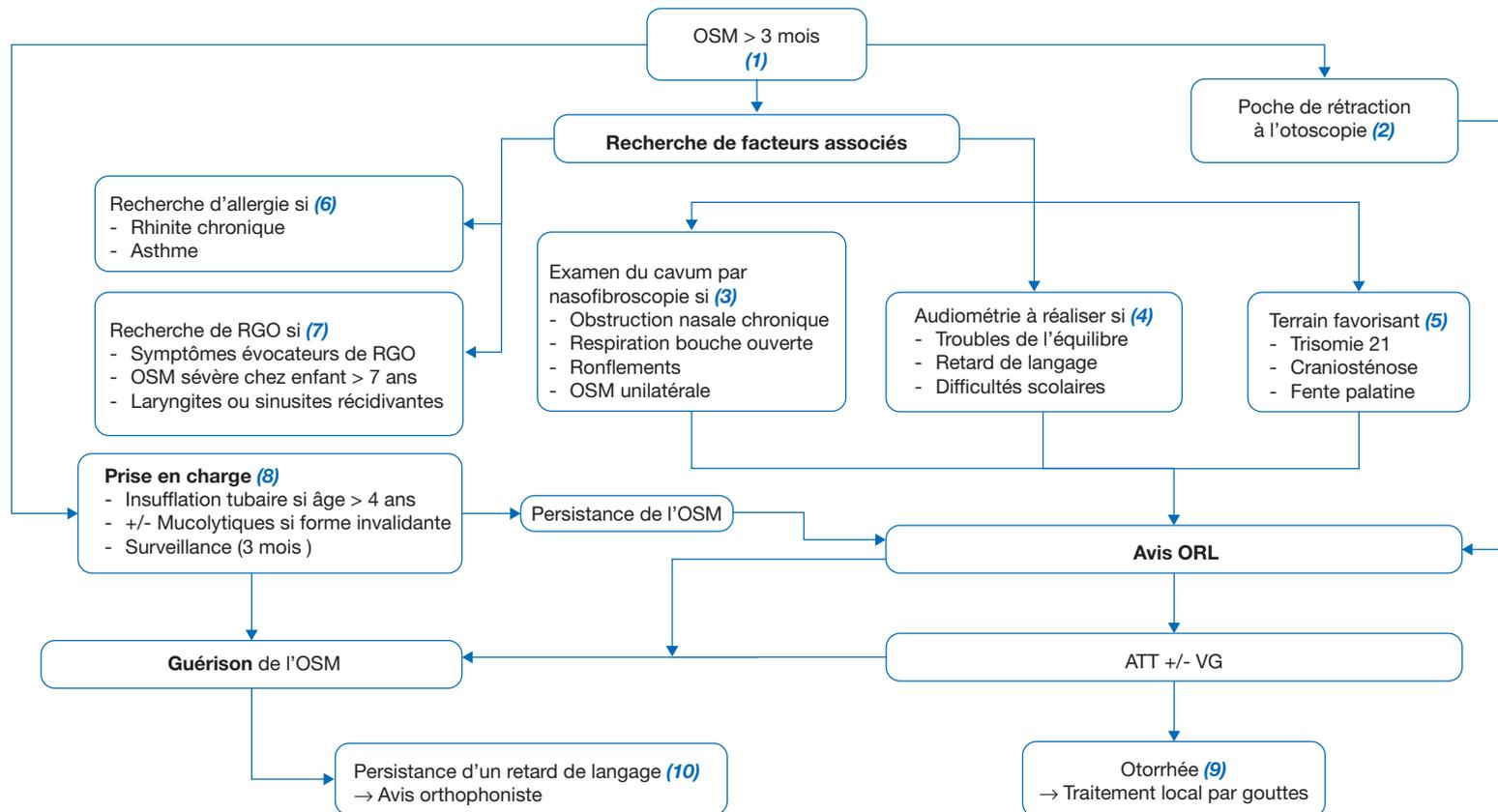
Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

#### ■ Liens d'intérêts

Aucun.

F. Simon

Service d'ORL Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP. Centre-Université de Paris, Paris, France



ATT : aérateur trans-tympanique  
 OSM : otite séro-muqueuse  
 RGO : reflux gastro-oesophagien  
 VG : ablation des végétations adénoïdes

Auteur correspondant.  
 Adresse e-mail : f.simon@aphp.fr (F. Simon).

Article validé par : AFOP (Association Française d'ORL Pédiatrique), GPGse (Groupe de Pédiatrie Générale, Sociale et Environnementale).

Remerciements aux relecteurs : P. Fayoux, R. Nicollas (AFOP), R. Assathiany (GPGse).

## ■ Introduction

L'otite séro-muqueuse (OSM) est une pathologie très fréquente de l'enfant qui peut être retrouvée chez près de la moitié des enfants entre 1 et 5 ans. Elle est définie par la présence de liquide dans l'oreille moyenne sans signe associé d'infection de l'oreille. La trompe d'Eustache est moins efficace chez l'enfant que chez l'adulte, ce qui gêne l'aération de l'oreille moyenne et favorise la survenue de l'OSM.

Les circonstances de découverte sont variables, en premier lieu devant une hypoacousie ou lors d'un bilan de retard de langage. La découverte peut aussi être fortuite ou lors d'un bilan pour des symptômes moins typiques (otites moyennes aiguës à répétition, otalgie fugace, troubles de l'équilibre, etc.).

Malgré sa fréquence, l'OSM demeure difficile à prendre en charge, les traitements médicamenteux étant peu efficaces pour la plupart à moyen et long termes.

## ■ Conduite à tenir face à une OSM

### (1) Comment affirmer le diagnostic ?

L'OSM est une otite moyenne chronique à tympan fermé avec inflammation entraînant une métaplasie de l'épithélium de l'oreille moyenne et une collection liquidienne dans ses cavités, sans signe d'infection aiguë. La persistance de l'épanchement au-delà de 3 mois d'évolution définit l'OSM.

L'otoscopie permet le diagnostic, en montrant un tympan opaque, gris ou bleuté, non ou très peu inflammatoire, éventuellement avec des bulles ou un niveau liquide, voire une légère rétraction centrale. L'atteinte est typiquement bilatérale. La tympanométrie peut parfois être une aide diagnostique en cas de doute à l'otoscopie. Elle permet de confirmer la présence d'une collection rétrotympanique en montrant une diminution de la compliance tympano-ossiculaire avec une baisse de l'amplitude de l'onde et un décalage vers les basses pressions.

Aucune imagerie n'est utile pour le diagnostic d'OSM ni pour sa prise en charge. Un bilan orthophonique n'est pas recommandé avant la guérison de l'OSM.

### Certaines situations nécessitent d'autres explorations.

(2) Une poche de rétraction à l'otoscopie est à risque d'évoluer vers un cholestéatome. Cette pathologie survient sur le même terrain que l'OSM et implique une prise en charge ORL urgente.

(3) En cas d'obstruction nasale chronique, de respiration bouche ouverte ou de ronflement associés à l'OSM, un examen du cavum par nasofibroscope doit être demandé pour rechercher une hypertrophie des végétations adénoïdes (VG). En cas d'OSM unilatérale persistante, une tumeur du cavum doit être recherchée par nasofibroscope.

(4) En cas de troubles de l'équilibre associés à l'OSM, de retard de langage, de difficultés scolaires, un examen audiométrique est recommandé.

(5) En cas de survenue de l'OSM sur un terrain favorisant (trisomie 21, craniosténose ou fente palatine opérée ou non, etc.), un suivi ORL régulier doit être mis en place. Par ailleurs, ces patients sont à risque d'avoir un conduit auditif externe étroit, rendant l'examen du tympan difficile sans matériel spécialisé.

### D'autres facteurs associés sont parfois à évoquer.

(6) La recherche d'une allergie respiratoire est justifiée si l'OSM est associée à un asthme ou une rhinite chronique. Si une allergie est présente, étant un cofacteur d'inflammation, celle-ci peut être impliquée dans l'aggravation ou le caractère récidivant de l'OSM.

(7) La recherche d'un reflux gastro-œsophagien (RGO) est justifiée s'il existe des symptômes évocateurs de RGO, dans les formes sévères d'OSM après l'âge de 7 ans ou en cas d'OSM associée à d'autres pathologies, comme les laryngites récidivantes ou les rhinosinusites récidivantes.

### Quelle prise en charge proposer ?

La constatation d'un tympan séreux impose de réévaluer sa persistance à 3 mois, afin d'entrer dans le critère diagnostique d'OSM et de proposer alors une prise en charge thérapeutique.

(8) La société française d'ORL a émis des recommandations sur la prise en charge thérapeutique de l'OSM.

Les mucolytiques pourraient améliorer l'OSM chez un tiers des enfants, mais sans efficacité prouvée au long cours, raison pour laquelle leur utilisation n'est pas recommandée de façon systématique. Leur usage en traitement initial peut être proposé dans les formes d'emblée invalidantes (par exemple hypoacousie avec retentissement scolaire, retard de langage, etc.). Les méthodes d'auto-insufflation ou d'insufflation tubaire au ballon (type Otovent®) peuvent aider à la prise en charge de l'OSM chez l'enfant compliant âgé de plus de 4 ans. Tous les autres traitements médicamenteux (antibiothérapie générale ou locale, anti-histaminiques, décongestionnants) n'ont montré aucune

efficacité à moyen ou long terme. La corticothérapie orale ou par voie nasale peut avoir une efficacité transitoire mais n'a montré aucun bénéfice à moyen ou long terme. Le traitement médical permet donc de soulager les symptômes éventuellement présentés par le patient en attendant une amélioration spontanée. En cas d'absence d'amélioration après 3 mois, un avis ORL doit être demandé pour évaluer l'intérêt d'une prise en charge chirurgicale. Suivant les recommandations de la HAS, en cas de baisse d'audition d'au moins 25dB, la pose d'aérateurs transtympaniques (ATT) peut être envisagée, ainsi que l'adénoïdectomie après l'âge de 4 ans (en dehors de ses indications propres).

(9) En cas de traitement de l'OSM par la pose d'ATT, le traitement d'une otorrhée repose sur des gouttes antibiotiques auriculaires.

(10) Après guérison de l'OSM, un bilan orthophonique est recommandé chez les enfants qui ont une persistance de retard de langage, ou de l'apprentissage de la lecture.

## ■ Conclusion

L'OSM se définit par la persistance d'un épanchement rétro-tympanique au-delà de 3 mois. L'otoscopie est un examen essentiel pour rechercher une poche de rétraction nécessitant un avis ORL. Un terrain favorisant, une hypoacousie, une obstruction nasale chronique, ou la présence d'une OSM unilatérale, doivent aussi motiver un avis ORL. La présence d'une allergie respiratoire ou d'un RGO doit être recherchée uniquement en cas de point d'appel. L'auto-insufflation est recommandée chez l'enfant compliant âgé de plus de 4 ans. Un avis orthophonique pour retard de langage doit seulement être demandé en cas de persistance des troubles après guérison de l'OSM.

L'enfant doit être suivi jusqu'à résolution complète et durable de l'OSM afin de ne pas méconnaître les complications de l'OSM, qui sont principalement un retard de langage lié à un déficit auditif et l'apparition d'une poche de rétraction tympanique. Un avis ORL doit être demandé en cas d'échec de prise en charge.

## ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

## ■ Liens d'intérêts

Aucun.

■ **Mots-clés** Otite Séro-Muqueuse ; Enfant ; Épanchement Rétro-Tympanique

■ **Keywords** Otitis Media With Effusion; Child; Chronic Otitis Media

## ■ Bibliographie

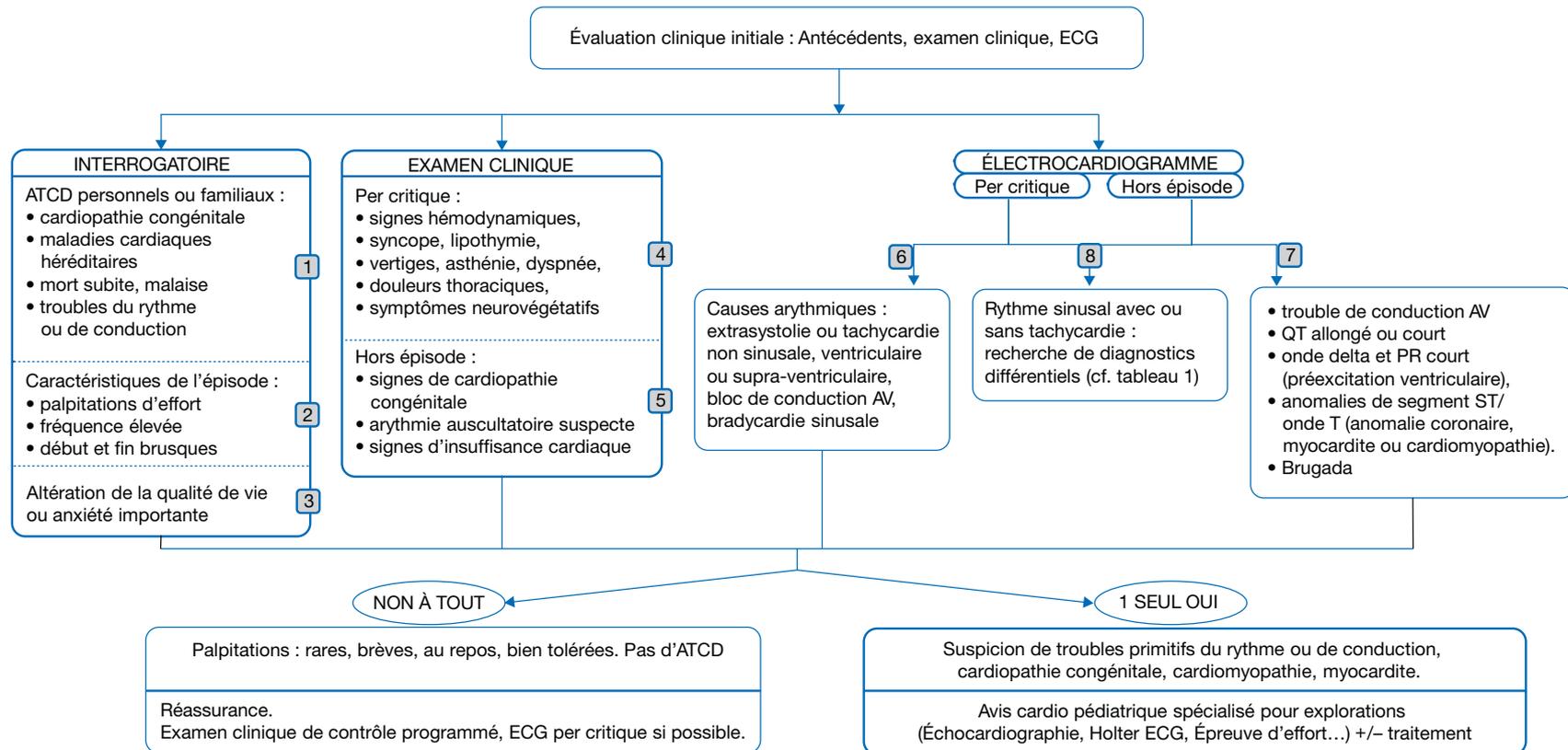
Simon F, Haggard M, Rosenfeld RM, Jia H, Peer S, Calmels MN, Couloigner V, Teissier N. International consensus (ICON) on management of otitis media with effusion in children. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2018.

Prise en charge thérapeutique des OSM de l'enfant. *Recommandations pour la Pratique Clinique de la Société Française d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale* 2016. [http:// https://www.orifrance.org/wp-content/uploads/2017/06/RPC\\_OSM\\_TC\\_2016.pdf](http://https://www.orifrance.org/wp-content/uploads/2017/06/RPC_OSM_TC_2016.pdf)

Pose d'aérateurs transtympaniques dans l'otite moyenne séreuse et séromuqueuse chronique bilatérale chez l'enfant. Fiche Pertinence des soins, HAS, 2017. [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2017-04/dir1/app-17\\_fiche\\_pertinence\\_att\\_cd\\_2017\\_03\\_22\\_vfinale.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2017-04/dir1/app-17_fiche_pertinence_att_cd_2017_03_22_vfinale.pdf)

Griffin G, Flynn CA. Antihistamines and/or decongestants for otitis media with effusion (OME) in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2011.

Simpson SA, Lewis R, van der Voort J, Butler CC. Oral or topical nasal steroids for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2011.



ATCD : antécédents  
ECG : électrocardiogramme  
AV : atrio-ventriculaire

## ■ Introduction

Les palpitations sont définies comme une sensation désagréable de battements cardiaques dans la poitrine ou à proximité, ressentis comme trop forts, trop rapides, trop lents, ou irréguliers. La durée et la fréquence des palpitations est très variable, ce qui peut compliquer leur description.

Chez l'adulte, l'incidence des palpitations en consultation de premiers recours chez le médecin généraliste ou aux urgences est estimée à environ 16 %, dont près de la moitié sont de cause cardiaque et un tiers de cause psychologique (anxiété, attaque de panique). En pédiatrie, les mécanismes sous-jacents aux palpitations sont hétérogènes mais représentent rarement sur de réels troubles du rythme engageant le pronostic vital. Ainsi la tachycardie est le plus souvent un symptôme banal lié à la fièvre, l'exercice ou l'anxiété. Mais malgré leur fréquence, les palpitations sont rarement associées à une cardiopathie sous-jacente et conduisent rarement à un diagnostic. Chez l'adolescent, un trouble du rythme généralement supraventriculaire est retrouvé dans 10 % à 15 % des palpitations. Chez l'enfant, ce symptôme est le plus souvent transitoire et la plainte reste difficile à exprimer : les plus âgés peuvent évoquer des douleurs thoraciques ou abdominales, tandis que les plus jeunes auront tendance à se tenir la poitrine, pleurer brutalement ou refuser de manger ; le symptôme est parfois rapporté par les parents eux-mêmes (« mon enfant a le cœur qui tape vite »).

L'enfant est le plus souvent asymptomatique au moment de l'examen clinique. L'évaluation diagnostique repose alors sur un interrogatoire orienté et sur l'électrocardiogramme. L'existence de malaises à l'effort (ou au repos sans contexte vagal), ainsi que les antécédents de syncopes ou morts subites familiales, sont des critères de gravité.

## ■ Conduite à tenir face à des palpitations

### Interrogatoire : précis, difficile

Bien que difficile, l'interrogatoire orienté doit essayer d'identifier les éléments évocateurs de causes cardiaques :

**(1) Recueil des antécédents.** Un antécédent personnel de cardiopathie congénitale ou de trouble du rythme potentiellement responsable, suggère de contacter le cardiologue référent pour un contrôle plus rapproché du suivi. De même, un **antécédent familial de mort subite, de syncopes ou d'HTAP** doit faire solliciter l'avis d'un cardio-pédiatre.

**(2) Description des palpitations** à la recherche de critères évocateurs de troubles du rythme :

- Des palpitations associées à des malaises (syncopes ou lipothymies) ou à des convulsions inexpliquées nécessitent une recherche d'atteinte cardiaque sous-jacente.
- L'apparition des palpitations à l'effort est en faveur d'une cardiopathie sous-jacente. Cela justifie un bilan cardiologique avec échocardiographie, Holter ECG et épreuve d'effort, ainsi qu'un arrêt du sport jusqu'à l'avis spécialisé si la suspicion est forte. Néanmoins, au cours d'une activité physique intense ou un stress émotionnel, il est possible de percevoir pendant de brèves périodes sa propre activité cardiaque normale s'apparentant à des palpitations physiologiques en l'absence de tout signe de mauvaise tolérance.
- On explore plus volontiers les palpitations avec récidives fréquentes, qui majorent la chance de corrélation diagnostic-symptôme par l'enregistrement prolongé (Holter ECG, ou systèmes d'ECG à distance avec télé transmission).
- Le mode apparition / disparition brusque des palpitations, comme un effet interrupteur, fréquemment associé à une sensation douloureuse, est évocateur d'une cause cardiologique rythmique et souvent responsable d'inquiétude. Les autres éléments per-critiques à rechercher dans ce cas sont : régularité / irrégularité du rythme ressenti ; pouls ressenti dans le cou ou non (« signe de la grenouille », très évocateur de tachycardie jonctionnelle et donc rassurant).

**(3)** Des palpitations invalidantes par leur impact psychologique (anxiété avec appréhension voire altération franche de la qualité de vie) peuvent être une indication au bilan cardiologique spécialisé.

### Examen clinique : rarement positif

**(4)** Une mauvaise tolérance de l'épisode est un critère de gravité et nécessite un diagnostic étiologique rapide, surtout en cas de **signes d'altération hémodynamique** avec perte de connaissance, ce qui est exceptionnel. L'existence de symptômes tels que pâleur et douleur thoracique associés aux palpitations suggère une cause organique. La dyspnée, les pleurs soudains ou le calme inhabituel avec interruption de l'activité chez les plus jeunes enfants sont également à rechercher.

**(5) En dehors des épisodes**, l'examen recherche des signes de cardiopathie congénitale (souffle cardiaque, cyanose, absence de pouls fémoraux), une arythmie auscultatoire persistante lors de l'apnée (à distinguer de l'arythmie respiratoire banale) ou des signes d'insuffisance cardiaque (dyspnée, pâleur, hépatomégalie, tachycardie de repos, stagnation pondérale).

## Électrocardiogramme : très informatif si pathologique

**(6)** La documentation électrocardiographique d'un trouble du rythme **pendant les symptômes** fournit la preuve d'imputabilité, mais elle est en pratique difficile. Il faut chercher à démontrer la présence ou non d'une corrélation entre les symptômes et l'électrocardiogramme (ECG) ; néanmoins, certains patients ont des extrasystoles qu'ils ne ressentent pas et d'autres une perception subjective d'irrégularité de leur rythme cardiaque malgré un rythme sinusal.

**(7)** Certaines **anomalies sur l'ECG de repos** dans un bilan de palpitations nécessitent de poursuivre davantage les explorations : extrasystoles auriculaires, extrasystoles ventriculaires, troubles de la conduction (bloc auriculo-ventriculaire), pré-excitation ventriculaire (syndrome de Wolff Parkinson White), trouble de la repolarisation évocatrice de canalopathie (syndrome du QT long congénital, syndrome de Brugada). En cas de suspicion de cardiopathie structurelle, une échocardiographie sera réalisée.

**(8) En l'absence d'éléments pathologiques sur l'ECG per ou inter critique**, on s'attache à rechercher les diagnostics différentiels à l'interrogatoire et à l'examen clinique (Tableau 1), la pres-

Tableau 1. Palpitations sans cardiopathie sous-jacente.

Altération de la perception subjective du rythme cardiaque	
Causes extra cardiaques	Fièvre, anémie, hyperthyroïdie, déshydratation, hypoglycémie, malaise vagal, phéochromocytome.
Causes psychologiques	Anxiété, attaque de panique.
Médicaments ou drogues	Caféine, alcool, drogues (cannabis, cocaïne), psychostimulants (méthylphénidate), béta2-mimétiques.
« Tachycardie sinusale inappropriée »	Tachycardie sinusale disproportionnée par rapport à l'activité ou la situation, avec plusieurs mécanismes possibles : déconditionnement musculaire chez l'adolescent (fréquent), dysfonctionnement du système nerveux autonome (plus rare ; tachycardies posturales orthostatiques notamment).

cription d'examens complémentaires étant guidée par la clinique (en l'absence d'orientation, devant un épisode mal toléré : ionogramme sanguin, bilan thyroïdien). En cas de recherche étiologique négative ou de traitement de l'étiologie supposée inefficace sur les palpitations, et en l'absence de signes nécessitant des investigations (points 1 à 7), une simple réassurance du patient et de sa famille suffit. En fonction de la fréquence et de la durée des symptômes, on peut programmer un examen clinique et un ECG de contrôle à distance et essayer d'obtenir un ECG per-critique lors d'un éventuel épisode ultérieur si celui-ci n'a pas pu être effectué.

## ■ Conclusion

Les palpitations sont parmi les symptômes cardiologiques les plus courants en consultation. Dans la majorité des cas, il n'y a pas de cardiopathie sous-jacente.

L'interrogatoire difficile en pédiatrie, l'absence fréquente de signes cliniques à l'examen inter-critique et la non-réalisation d'ECG per-critique rendent le diagnostic difficile. L'ECG permet de documenter le rythme cardiaque pendant les palpitations et d'établir ou non l'origine cardiaque.

L'existence de signes cliniques de gravité associés (malaises, insuffisance cardiaque, souffle cardiaque, aggravation par l'effort), ou des antécédents de syncopes ou morts subites familiales justifient un bilan cardiologique spécialisé.

## ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

## ■ Liens d'intérêts

Aucun.

■ **Mots-clés** Palpitations ; Enfant ; Diagnostic  
■ **Keywords** Palpitations; Children; Diagnosis

## ■ Bibliographie

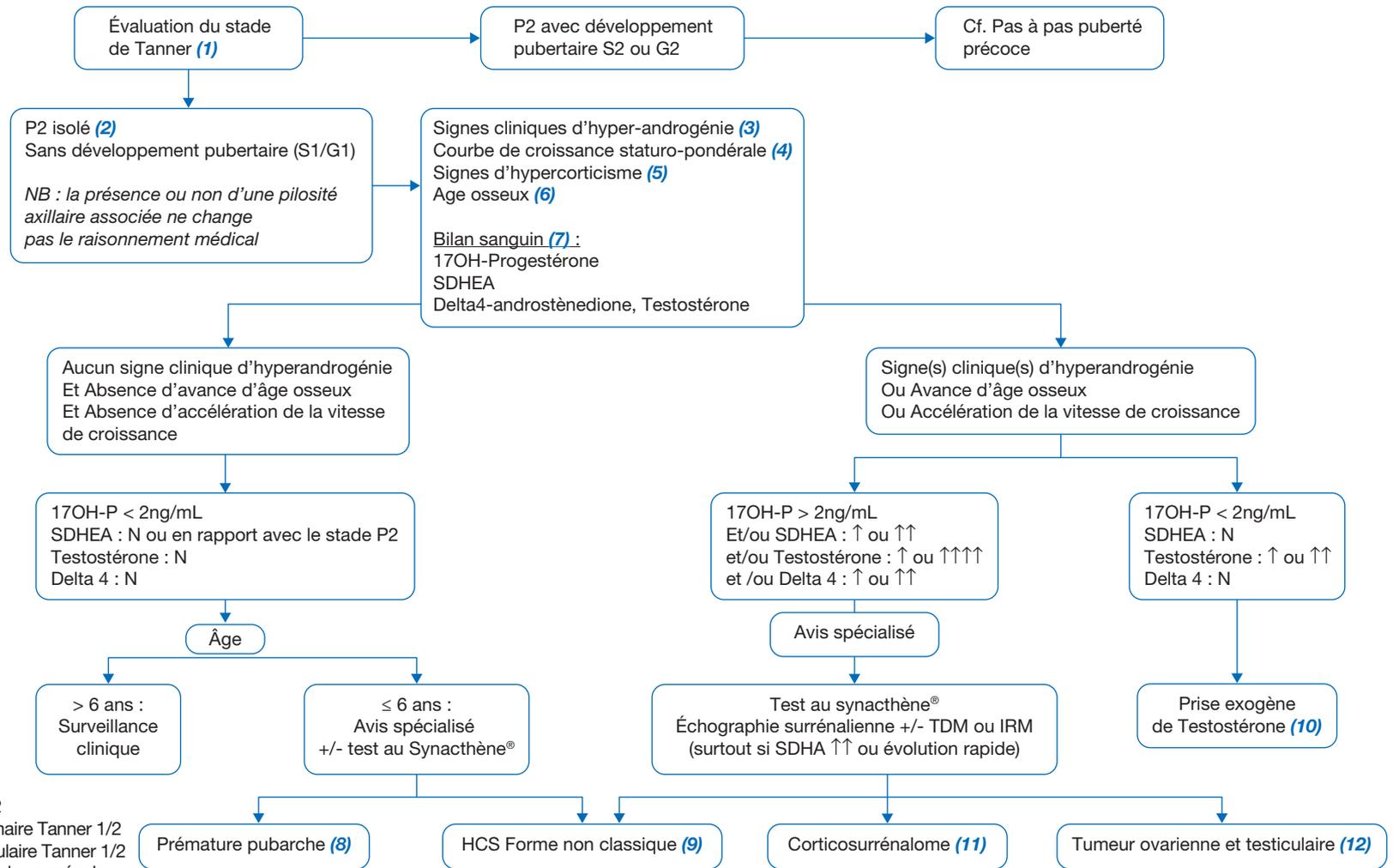
- Raviele, A. *et al.* Management of patients with palpitations: a position paper from the European Heart Rhythm Association. *Europace* **13**, 920–934 (2011).
- Probst, M. A. *et al.* Analysis of Emergency Department Visits for Palpitations (from the National Hospital Ambulatory Medical Care Survey). *The American Journal of Cardiology* **113**, 1685–1690 (2014).
- Sedaghat-Yazdi, F. & Koenig, P. R. The Teenager with Palpitations. *Pediatric Clinics of North America* **61**, 63–79 (2014).

# Pilosité pubienne précoce chez l'enfant

## Early pubic hair in children

L. Jozwiak

Endocrinologie pédiatrique, Hôpital Jeanne de Flandre – CHU de Lille, France



P2 : pilosité pubienne Tanner 2

S1/S2 : développement mammaire Tanner 1/2

G1/G2 : développement testiculaire Tanner 1/2

HCS : hyperplasie congénitale des surrénales

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : luciejozwiak@gmail.com (L. Jozwiak).

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

Remerciements aux relecteurs : P. Barat, L. Martinier, R. Reynaud (SFEDP).

## ■ Introduction

La pilosité pubienne chez la fille débute habituellement quelques mois après le début de la puberté (caractérisé par le début du développement mammaire), mais peut parfois précéder le développement mammaire. L'âge physiologique se situe entre 8 et 13 ans.

Chez le garçon la pilosité pubienne apparaît environ 6 mois après le début de la puberté (caractérisé par l'augmentation du volume testiculaire au-delà de 4 mL). L'âge physiologique se situe entre 9 et 14 ans.

On parle donc de pilosité pubienne précoce devant un stade de Tanner P2 apparu avant l'âge de 8 ans chez la fille et de 9 ans chez le garçon.

## ■ Démarche diagnostique devant une pilosité pubienne précoce

(1) Il faut avant tout rechercher des **signes de démarrage pubertaire** : chez la fille le développement des seins (S2) et chez le garçon le développement des testicules au-delà de 4mL (G2). S'ils sont présents, la démarche diagnostique est celle du Pas-à-Pas Puberté précoce.

(2) L'existence d'une **pilosité axillaire associée ou non** à la pilosité pubienne ne modifie pas le raisonnement médical. Le raisonnement médical est le même en cas de pilosité axillaire isolée.

(3) Les **signes cliniques d'hyper-androgénie** à rechercher sont : acné, sudation malodorante dans les deux sexes, hypertrophie clitoridienne chez la fille, augmentation de la taille de la verge et/ou modification du scrotum chez le garçon.

(4) La **courbe de croissance** doit systématiquement être tracée, afin de rechercher une accélération staturale. La vitesse de croissance annuelle doit être calculée à partir de 2 mesures espacées d'au moins 6 mois, et comparée aux normes pour l'âge : en période pré pubertaire, dès l'âge de 4 ans, la vitesse de croissance normale est de 5 à 6 cm par an.

(5) Il faudra à l'examen clinique rechercher des signes d'hypercorticisme : faciès cushingoïde, prise de poids, bosse de bison, vergetures, HTA.

Cette analyse clinique doit être complétée par plusieurs examens complémentaires systématiques :

(6) **Détermination de l'âge osseux** : radiographie du poignet et de la main gauche de face (selon Greulich et Pyle). L'avance d'âge osseux est considérée comme significative lorsqu'elle est supérieure ou égale à deux ans par rapport à l'âge civil. En dessous de deux ans d'avance d'âge osseux par rapport à l'âge civil, on considère que l'âge osseux et l'âge civil sont corrélés.

(7) **Recherche d'une hyper-androgénie biologique** : 17-OH-Progestérone, SDHEA, Delta4-androstènedione, Testostérone.

La 17-OH-progesterone est synthétisée par la glande surrénale. En absence de pathologie surrénalienne, son taux de base doit être inférieur à 2 ng/mL. Son taux suit le rythme circadien du cortisol et de l'ACTH.

Le SDHEA est synthétisé uniquement par la glande surrénale, et son taux ne varie pas au cours du nyctémère.

Le Delta4-androstènedione est synthétisé par la glande surrénale, l'ovaire et le testicule ; son taux suit le rythme nyctéméral du cortisol.

La Testostérone est synthétisée dans les tissus périphériques à partir des androgènes surrénaliens, mais aussi par l'ovaire et le testicule. Il existe également un rythme circadien de sécrétion.

Aussi, pour évaluer de manière optimale le niveau de production de ces androgènes, leur dosage doit être réalisé préférentiellement le matin à 8 h.

**Au terme de ces explorations, plusieurs diagnostics sont à évoquer.**

(8) La **prémature pubarche** est un diagnostic d'élimination chez un enfant qui ne présente ni signe d'hyperandrogénie, ni accélération de la vitesse de croissance, ni avance de maturation osseuse. Cela correspond à une activation précoce mais non pathologique de la glande surrénale. Le SDHEA peut être un peu augmenté et de manière isolée, en rapport avec le stade de pilosité pubienne. Elle est fréquente chez les enfants qui ont un antécédent de RCIU, et notamment chez ceux avec un rattrapage pondéral rapide au cours de la première année de vie.

(9) Une forme non classique d'**hyperplasie congénitale des surrénales** (HCS) est due à un bloc enzymatique surrénalien avec une activité enzymatique résiduelle. La première étiologie d'HCS est le bloc en 21-Hydroxylase. Dans sa forme classique, ce bloc surrénalien s'exprime dès la naissance par une virilisation des petites filles, plus ou moins un syndrome de perte de sel dans les deux sexes. Dans sa forme non classique, il peut s'exprimer dans les deux sexes par une prémature pubarche progressive et d'expression plus tardive. La prévalence de la forme non classique est de 0,1 à 0,2 %. Initialement, l'élévation des androgènes, l'avance d'âge osseux et l'accélération de la vitesse de croissance peuvent être peu marquées. Un taux de 17OH-progesterone de base > 5 ng/mL permet d'affirmer le diagnostic, une valeur entre 2 et 5 ng/ml doit faire discuter une forme non classique ou une hétéro-

zygotie. Un taux de 17OH-progesterone de base < 2 ng/mL est peu évocateur mais ne permet pas toujours d'éliminer le diagnostic. Il conviendra alors de demander un avis spécialisé et de discuter en cas de signes associés (avance d'âge osseux, accélération de la vitesse de croissance) un test fort au Synacthène® : un taux de 17 OH-progesterone < 10 ng/mL après stimulation permet d'éliminer le diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales.

Le bloc en 11-hydroxylase, plus rare, peut donner dans sa forme non classique, une prémature pubarche dont le diagnostic peut nécessiter un test au Synacthène® fort.

(10) Une **élévation isolée de la Testostérone** est en faveur d'une prise exogène de testostérone, à rechercher à l'interrogatoire.

(11) Le **corticosurrénalome** est une tumeur surrénalienne maligne, d'évolution clinique rapide, qui représente 0,2 % des cancers pédiatriques.

Cette tumeur est plus fréquente chez la fille. Elle se présente dans la majorité des cas par un excès d'androgènes associé ou non à un excès de glucocorticoïdes, et d'oestrogènes. Il conviendra de réaliser en plus des androgènes surrénaliens un dosage de l'Estrone, 17β-œstradiol (si gynécomastie associée) et du cortisol libre urinaire des 24 heures. L'examen clinique recherchera des signes d'hypercorticisme (faciès cushingoïde, prise de poids, bosse de bison, vergetures, HTA). La symptomatologie est d'évolution rapide. Il peut également exister des blocs enzymatiques intra-tumoraux avec une élévation de la 17OH-progesterone associée.

L'échographie abdomino-pelvienne, plus facile d'accès en première intention, permet le diagnostic de masses surrénaliennes volumineuses. Si l'échographie est normale mais qu'il existe une suspicion de pathologie surrénalienne, il faut réaliser une TDM ou une IRM.

(12) Les **tumeurs ovariennes et les tumeurs testiculaires** sont responsables du développement d'une pilosité pubienne associée ou non à des signes de développement pubertaire. Les gonades sécrètent en excès des androgènes et/ou des oestrogènes. Le tableau clinique peut être celui d'une puberté précoce périphérique. Une gynécomastie peut être un point d'appel chez le garçon.

Les tumeurs sécrétant de l'HCG sont également responsables d'un tableau clinique de puberté précoce périphérique, l'HCG se fixant au récepteur de la LH.

## ■ Conclusion

Le développement isolé d'une pilosité pubienne précoce doit faire éliminer en priorité une pathologie surrénalienne maligne

(corticosurréalome) ou enzymatique (hyperplasie congénitale de forme non classique) et une tumeur gonadique.

Le diagnostic de prématurité pubarche reste un diagnostic d'élimination, et il conviendra de maintenir une surveillance clinique régulière (stade de Tanner, signe clinique d'hyper androgénie, vitesse de croissance) au moins deux fois par an chez ces

patients et de remettre en question ce diagnostic selon l'évolution clinique. Une puberté précoce ou avancée d'origine centrale peut également se développer dans les suites d'une prématurité adrénarche.

De même il existe un risque accru de développer ultérieurement un syndrome des ovaires polykystiques.

#### ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

#### ■ Liens d'intérêts

Aucun.

■ **Mots-clés** Pilosité pubienne ; Corticosurréalome ; Hyperplasie congénitale des surrénales ; Prématurité pubarche

■ **Keywords** Pubic hair; Adrenocortical carcinoma; Congenital adrenal hyperplasia; Premature pubarche

#### ■ Bibliographie

Beltrand J, Polak M. Puberté normale et pathologique. EMC – Traité de Médecine Akos 2016;11(2):1-7 [Article 3-0721].

Brauner R. Puberté pathologique. EMC – Pédiatrie 2013;8(2):1-11 [Article 4-107-B-15].

Bachelot A, Bidet M, Wautier A, Bellanné-Chantelot C, Touraine P. Forme non classique d'hyperplasie congénitale des surrénales par déficit partiel en 21-Hydroxylase. EMC – Endocrinologie-Nutrition 2017;14(2) :1-8 [Article 10-015-B-25].

Oudet B., Rigabert J., Young J., Raffin-Sanson M.-L. Physiologie et exploration des sécrétions de cortisol et d'androgènes par la surrénale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Endocrinologie-Nutrition, 10-014-B-10, 2010.

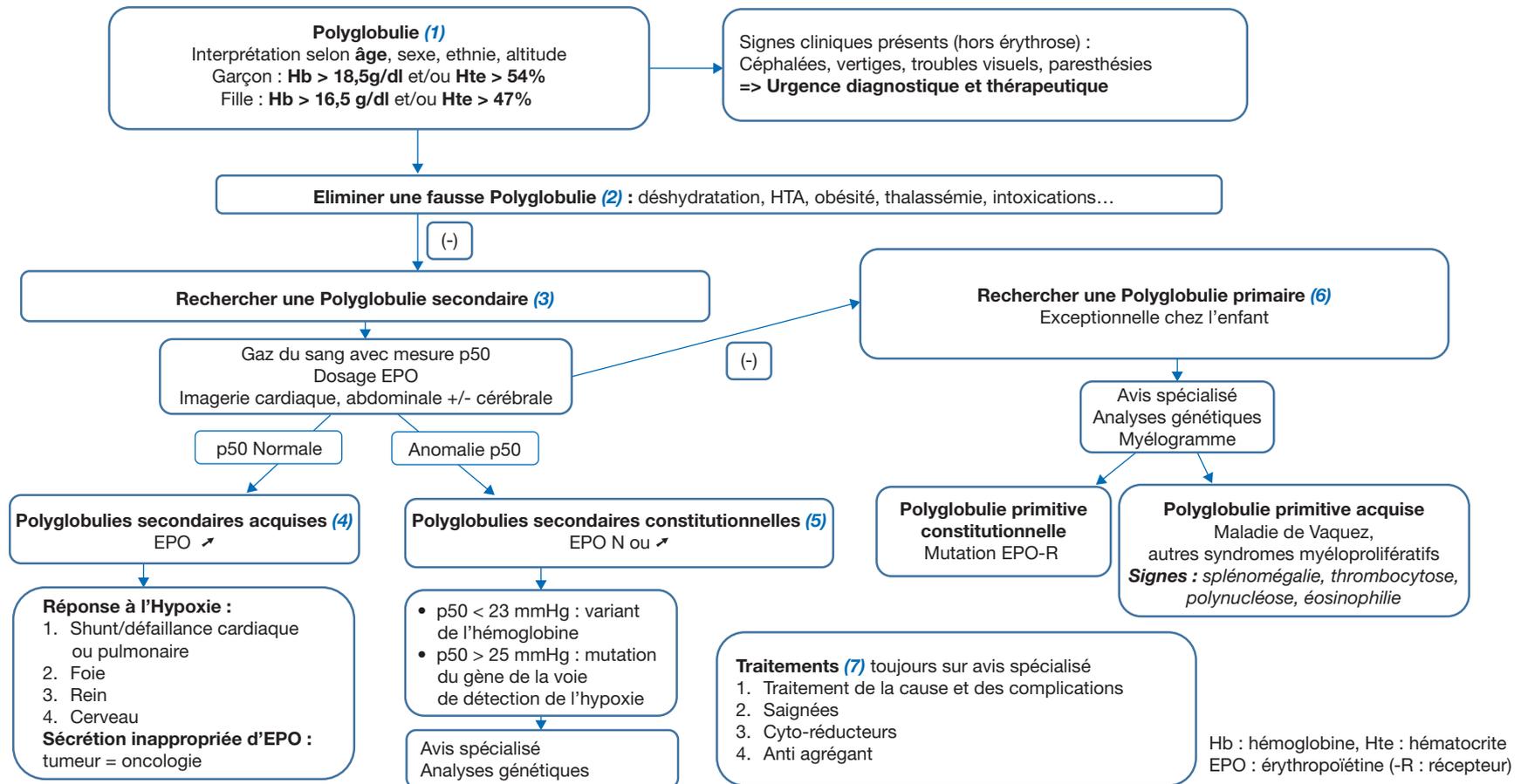
Xu Y-Q, Li G-M, Li Y. Advanced bone age as an indicator facilitates the diagnosis of precocious puberty. J Pediatr (Rio J). 2018;94:69–75.

M. Pasquet<sup>1,2</sup>, W. Abou Chahla<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Immuno-hémato-oncologie pédiatrique, Hôpital des enfants-CHU Toulouse Purpan, Toulouse

<sup>2</sup>INSERM U1037, CRCT, Equipe 16, IUCT-Oncopole

<sup>3</sup>Hématologie pédiatrique, CHU Lille, Hôpital Jeanne de Flandre, Lille



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pasquet.m@chu-toulouse.fr (M. Pasquet).

Article validé par : SHIP (Société d'Hématologie et d'Immunologie Pédiatrique).

Remerciements aux relecteurs : S. Héritier, E. Jeziorski, D. Moshous, A. Phulpin (SHIP).

## ■ Introduction

Les polyglobulies sont rares chez l'enfant.

Sur le plan clinique, l'érythrose est fréquente, plus visible au niveau du visage et des mains et ne correspond pas à un signe de gravité. Les autres signes cliniques sont liés à l'hyperviscosité, avec des signes vasculaires et neurosensoriels : céphalées, vertiges, troubles visuels, paresthésies. Néanmoins, les circonstances de découverte sont très souvent fortuites sur un hémogramme dans le cadre d'un bilan demandé pour une tout autre indication.

	Naissance	1-3 jours	1 semaine	2 semaines	1 mois	2 mois
GR	T/L 3,7-7	4-6,6	3,9-6,3	3,6-6,2	3-5,4	2,7-4,9
Hte	0,42-0,75	0,45-0,67	0,42-0,66	0,39-0,65	0,31-0,55	0,28-0,42
Hb	g/L 135-237	145-225	135-215	125-205	100-180	90-140

	3-6 mois	0,5-2 ans	2-6 ans	6-12 ans	12-15 ans	
					Homme	Femme
GR	T/L 3,1-4,5	3,7-5,5	3,9-5,3	3,9-5,2	4,2-5,6	4-5,2
Hte	0,29-0,41	0,30-0,41	0,32-0,40	0,32-0,45	0,35-0,49	0,35-0,46
Hb	g/L 95-141	105-135	110-140	111-147	121-166	113-160

**Valeurs normales des globules rouges, de l'hématocrite et de l'hémoglobine selon l'âge et le sexe (d'après Troussard et al. Ann Biol Clin 2014)**

## ■ Conduite à tenir devant une polyglobulie

### (1) Identifier la polyglobulie

La polyglobulie absolue est caractérisée par une expansion de la masse érythrocytaire totale et se traduit par l'**augmentation de l'hémoglobine et de l'hématocrite** s'interprétant selon l'âge, le sexe, l'origine ethnique et l'altitude.

Selon les critères diagnostiques de l'OMS en 2008, une polyglobulie est évoquée chez l'adulte (et donc par analogie chez l'adolescent) devant :

- une hémoglobine > 18,5 g/dl et hématocrite > 54 % chez l'homme ;
- une hémoglobine > 16,5 g/dl et hématocrite > 47 % chez la femme ;

Chez l'enfant plus jeune, on retient généralement le diagnostic de polyglobulie devant une hémoglobine et/ou hématocrite > 99<sup>e</sup> percentile selon l'âge, le sexe (voir tableau ci-dessus). L'habitation en altitude est à prendre en compte dans l'analyse.

L'identification de signes cliniques (hors érythrose) constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.

### (2) Éliminer les fausses polyglobulies.

La polyglobulie absolue se distingue des fausses polyglobulies :

- la polyglobulie relative due à une réduction du volume plasmatique par hémococoncentration : chercher une hyperprotidémie associée (exemples : déshydratation, brûlures, traitement diurétique)
- les pseudos polyglobulies de la thalassémie hétérozygote (augmentation du nombre de globules rouges mais pas de l'hématocrite)
- les polyglobulies apparentes dues à des variations physiologiques (obésité, hypertension, tabagisme, alcoolisme).

En pratique : interrogatoire et examen clinique complets, mesure de la tension artérielle, contrôle du bilan après obtention d'une hydratation correcte, électrophorèse de l'hémoglobine si pas d'autre cause évidente.

### Une authentique polyglobulie peut être classée sur le plan physiopathologique selon son origine primaire ou secondaire.

Dans les polyglobulies secondaires, l'organisme produit en excès en réponse à un stimulus. Dans le cas des polyglobulies primaires, la synthèse d'érythrocytes est programmée pour produire en excès ; les causes peuvent être congénitales ou acquises.

### (3) Polyglobulies secondaires.

Les polyglobulies secondaires sont dues à une activation excessive de la production d'érythropoïétine (EPO) qui va venir se fixer sur les progéniteurs érythroïdes puis entraîner l'expansion de la masse érythrocytaire totale.

(4) Les **polyglobulies secondaires acquises**, peuvent être reliées à une réponse physiologique à une hypoxie chronique générale ou tissulaire (maladie pulmonaire, cardiaque, rénale, hépatique, cérébrale), quelle que soit la cause de l'hypoxie, y compris l'existence d'un shunt ou d'un vol vasculaire local. Il peut s'agir également d'une sécrétion inappropriée d'EPO (tumeurs sécrétrices : néphroblastome, hépatoblastome, hémangioblastome ; ou tumeur endocrine : phéochromocytome).

(5) Les **polyglobulies secondaires constitutionnelles** sont de deux types :

- **avec une mesure de la p50\* abaissée (< 23 mmHg)** : variants de l'hémoglobine avec une affinité accrue pour l'oxygène (mutations chaîne alpha ou bêtaglobine) ou déficit en 2,3-Diphosphoglycérate (2,3-DPG) ; l'EPO est généralement normale ou haute.
- **avec une mesure de la p50 normale (25-27 mmHg)** : mutations dans les gènes de la voie de détection de l'hypoxie (VHL, PHD et HIF).

\*p50 : pression partielle d'oxygène à laquelle l'Hb est saturée à 50 %

**En pratique, les examens complémentaires suivants permettent souvent d'arriver au diagnostic :**

- gaz du sang avec mesure de la p50
- dosage de l'EPO
- imagerie cardiaque, abdominale et/ou cérébrale, selon l'orientation clinique et les moyens disponibles localement.

En l'absence d'orientation étiologique, une analyse génétique (à la recherche d'une cause constitutionnelle et un bilan médullaire (myélogramme) doivent être proposés sur avis spécialisé.

### (6) Polyglobulies primaires

Ces étiologies sont exceptionnelles et associées à une diminution de l'érythropoïétine circulante.

Elles correspondent soit à un syndrome myéloprolifératif (Maladie de Vaquez par mutation JAK2 V617F notamment), qui est une cause acquise, soit à une mutation congénitale du récepteur à l'EPO (EPO-R). Les explorations de ces situations se font toujours sur avis spécialisé.

La présence d'une splénomégalie, d'une thrombocytose, d'une polynucléose, d'une hyper éosinophilie ou d'une basophilie oriente vers une cause primaire d'emblée (syndrome myéloprolifératif) et indique la réalisation d'un myélogramme avec caryotype médullaire +/- biopsie ostéo-médullaire.

### (7) Traitements

Outre la prise en charge étiologique, la prise en charge thérapeutique a pour objectifs de diminuer le risque de thrombose et de lutter contre l'hyperviscosité.

Les saignées doivent être adaptées au poids et à la tolérance de l'enfant avec un objectif d'hématocrite <50 %.

Un traitement antiagrégant plaquettaire sera discuté avec l'hématologue selon la clinique.

Les médicaments cyto-réducteurs sont indiqués dans les polyglobulies d'origine clonale.

Dans tous les cas, les conséquences de la polyglobulie doivent être traitées en lien avec une équipe spécialisée (notamment évaluation du risque thrombotique).

## ■ Conclusion

La polyglobulie est une situation rare chez l'enfant : il faut en premier lieu éliminer les nombreuses situations de « fausses polyglobulies », avant de rechercher des pathologies responsables de polyglobulie secondaire. La polyglobulie primaire est rare, d'origine hématologique centrale et nécessite un avis spécialisé. La présence de signes cliniques, hors érythrose isolée, est un signe de gravité.

**■ Remerciements**

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

**■ Liens d'intérêts**

Aucun.

**■ Mots-clés** Polyglobulie ; Pédiatrie

**■ Keywords** Erythrocytosis; Pediatrics

**■ Bibliographie**

Cario H, McMullin MF, Bento C, et al. Erythrocytosis in Children and Adolescents – Classification, Characterization, and Consensus Recommendations for the Diagnostic Approach. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:1734-1738.

Cario H, et al. Childhood polycythemias/erythrocytoses: Classification, diagnosis, clinical presentation, and treatment. *Ann Hematol*, 2005.

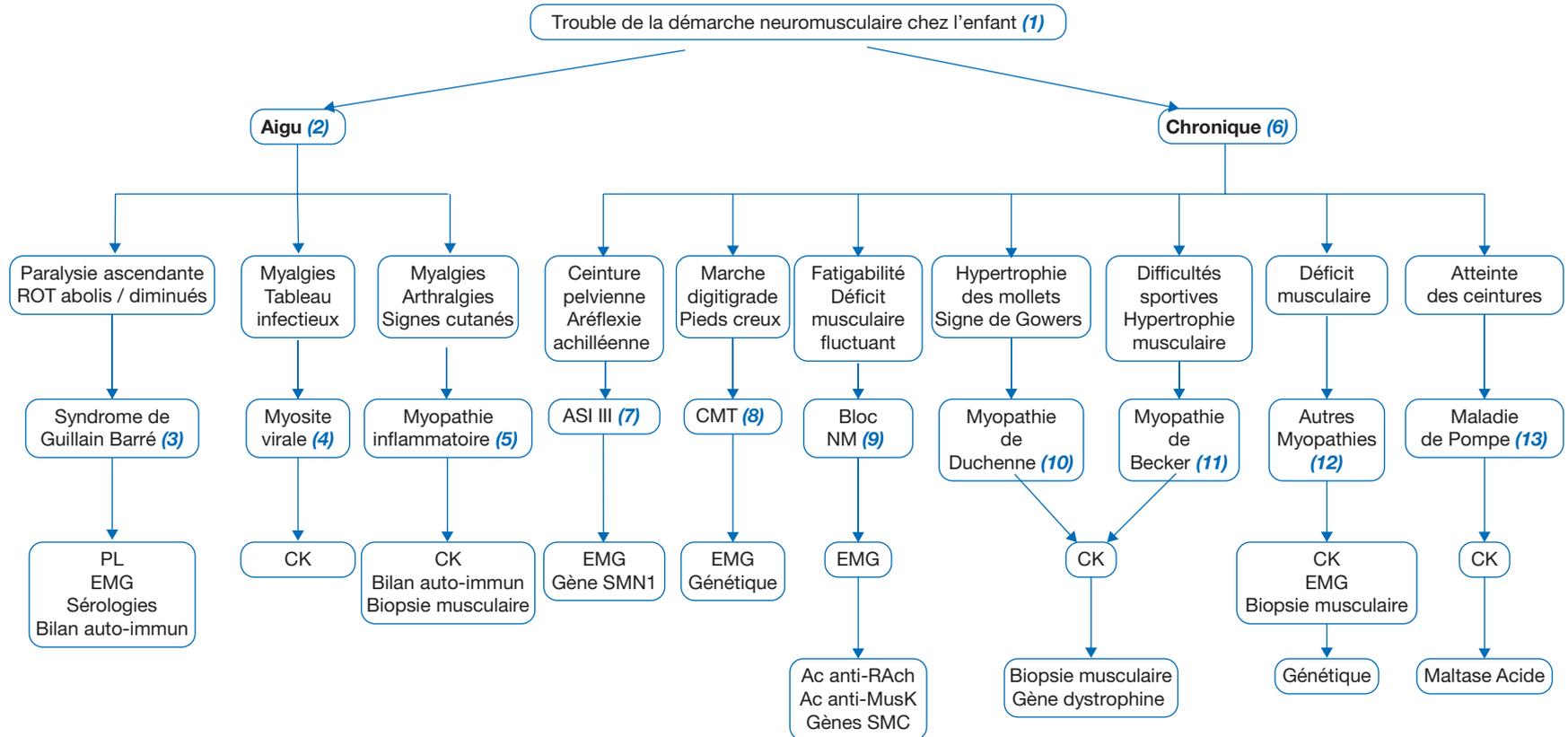
Etude des valeurs normales de l'hémogramme chez l'adulte: un besoin pour une meilleure interprétation et pour l'accréditation du laboratoire. Trousard X et al. *Ann Biol Clin* 2014;72:561-581.

# Trouble de la démarche d'origine neuromusculaire chez l'enfant

Neuromuscular gait disorders in children

## C. Espil-Taris

Service de Pédiatrie Médicale, Unité de Neurologie Pédiatrique, Centre de référence des maladies Neuromusculaires Aquitaine Occitanie Caraïbes, CHU Pellegrin, Bordeaux, France



PL : ponction lombaire ; EMG : électromyogramme ; CK : créatine kinase

ASI : amyotrophie spinale Infantile ; CMT : Charcot-Marie-Tooth ; NM : neuro-musculaire ; SMC : syndrome myasthénique congénital

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : caroline.espil@chu-bordeaux.fr (C. Espil-Taris).

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

Remerciements aux relecteurs : S. Auvin, K. Deiva, M. Vermelle (SFNP).

## ■ Introduction

**Les troubles de la démarche d'origine neuromusculaire**, donc périphérique, sont liés à une atteinte pouvant affecter le motoneurone de la corne antérieure de la moelle épinière (amyotrophie spinale infantile), le nerf périphérique (neuropathie périphérique, syndrome de Guillain-Barré), la jonction neuromusculaire (myasthénie auto-immune ou congénitale) ou le muscle (myopathie, myosite inflammatoire ou infectieuse ou métabolique).

**Les troubles de la marche d'origine centrale** seront évoqués devant des antécédents périnataux anoxo-ischémiques, une atteinte cognitive associée, une spasticité ou hypertonie pyramidale, des réflexes ostéo tendineux (ROT) vifs et/ou un signe de Babinski, un syndrome cérébelleux.

## ■ Conduite à tenir devant un trouble de la démarche neuromusculaire

### (1) Quand y penser ?

Le trouble de la démarche neuromusculaire est **évoqué** devant les signes suivants : chutes fréquentes, fatigabilité ou intolérance musculaire à l'effort, marche dandinante ou digitigrade, présence de déformations orthopédiques progressives.

L'**interrogatoire** doit d'abord évaluer le mode d'installation aigu/ subaigu ou lentement progressif des symptômes, un éventuel retard moteur global, l'âge de début des symptômes, les circonstances particulières éventuelles de survenue du trouble (effort, infectieux, post infectieux, variabilité dans la journée), l'existence de douleurs neuropathiques ou de crampes.

L'**examen clinique** apprécie la marche dynamique (dandinante par faiblesse des muscles de la ceinture pelvienne, steppage, digitigrade) et la course sur au moins 5 à 10 mètres (lente, marche rapide) ; recherche le territoire du déficit musculaire : ceinture proximale pelvienne par le signe de Gowers (lors du relever, l'enfant prend appui au sol puis sur ses genoux et « grimpe » le long des cuisses témoignant d'une atteinte de la ceinture pelvienne) ou le signe du tabouret (lever d'une chaise à l'aide des bras) ou ceinture scapulaire (lever des bras, port de charge lourde) ; recherche également une hypotonie de fond, la topographie d'une amyotrophie ou hypertrophie musculaire et d'éventuelles fasciculations linguales. La force musculaire doit être évaluée par un testing analytique manuel coté de 0 à 5, l'étude des ROT doit aussi être précisée (présents, diminués ou abolis) et des troubles sensitifs recherchés. L'examen neuro-orthopédique recherche une hyperlaxité ou des rétractions articulaires témoignant de déformations orthopédiques progressives (pieds creux, scoliose). Les atteintes faciales

(faciès figé, hypomimie) ou oculomotrices (ophtalmoplégie, ptosis, inoclusion palpébrale) orientent vers des causes particulières.

**Selon l'orientation clinique, les examens complémentaires** à réaliser sont un dosage des enzymes musculaires (créatine kinase CK), une recherche d'anticorps, un électromyogramme (EMG) à la recherche d'un syndrome myogène, d'une atteinte de la jonction neuromusculaire ou du nerf périphérique. La biopsie musculaire et les examens génétiques seront réalisés en fonction de l'orientation clinique et paraclinique, en milieu spécialisé.

Les **maladies neuromusculaires** à évoquer sont détaillées ci-dessous.

### (2) Sur un mode d'installation aigu ou subaigu

**(3) Syndrome de Guillain Barré.** Tétraparésie ascendante avec aréflexie ostéotendineuse, paresthésies dans 25 % des cas au diagnostic, ponction lombaire objectivant une dissociation albuminocytologique entre J3 et J10 d'évolution, EMG précisant : l'atteinte démyélinisante / axonale. Indication à un traitement par immunoglobulines IV dans un service proche d'une réanimation pédiatrique.

**(4) Myosite bénigne virale.** Quel que soit l'âge, tableau infectieux viral dans les jours précédents, refus de marche, myalgies prédominant dans les mollets, élévation des CK (< 10 000 UI). Évolution spontanément résolutive en quelques jours, normalisation des CK à contrôler dans le mois suivant l'épisode. Maladie métabolique à évoquer si : épisodes récidivants ou également déclenchés par effort / anesthésie, dosage de CK > 10 000 UI.

**(5) Myopathie inflammatoire.** Tableau de myalgies diffuses, fatigabilité, déficit de la racine des membres (difficultés à marcher, monter les escaliers, marche dandinante, signe du tabouret ou de Gowers). Recherche d'une atteinte extra neurologique : atteinte cutanée, arthralgies, fièvre absente ou modérée. Élévation des CK, recherche d'autoanticorps spécifiques des myosites (Ac antinucléaires AAN) ou associés aux myosites (anti-Mi2, anti-SAE, anti-TIF1-gamma, anti-NXP2, anti-MDA5), biopsie musculaire.

### (6) Sur un mode d'installation chronique

**(7) Amyotrophie Spinale Infantile de type III.** Acquisition normale de la marche mais d'allure pseudomyopathique (dandinante, hyperlordose) ou difficultés à l'effort (escaliers, course) ou difficultés sportives de la deuxième décennie. Atteinte de la ceinture pelvienne avec amyotrophie et déficit ; aréflexie achilléenne, ROT rotuliens pouvant être conservés. Élévation des CK (< 5 fois la normale) possible mais EMG confirmant une atteinte

de la corne antérieure. Diagnostic rapidement confirmé par une étude du gène SMN1.

**(8) Maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT).** Début dans la première décennie. Dandinement, instabilité à la marche, chutes fréquentes, marche digitigrade ou steppage. Pieds creux tombants et aréflexie ostéotendineuse. EMG indispensable au diagnostic pour affirmer l'origine périphérique, en préciser l'atteinte (motrice pure, sensitivo-motrice, type axonale ou démyélinisante) et permettre une analyse en biologie moléculaire ciblée.

### (9) Bloc neuromusculaire.

**Myasthénie auto-immune.** Déficit de la force musculaire variable dans la journée avec atteinte des ceintures pelvienne / scapulaire et fatigabilité. Rechercher une atteinte oculomotrice associée : ptosis, diplopie, ophtalmoplégie ; une atteinte bulbaire : voix nasonnée, troubles de la déglutition. Diagnostic par test aux anticholinestérasiques en milieu hospitalier, EMG et recherche d'anticorps anti récepteur à l'acétylcholine (anti-Rach) et *Muscle Specific Kinase* (anti-MuSK). Évolution possible par poussée avec risque de décompensation respiratoire (déclenchement : infections, traumatismes, médicaments). Traitement de fond par anticholinestérasiques.

**Syndrome myasthénique congénital (SMC).** Maladie génétique ayant les mêmes symptômes que la myasthénie auto-immune, progressive dans les premières années de vie. Atteinte respiratoire fréquente. Diagnostic sur EMG et études génétiques orientant le traitement de fond, anticorps de la myasthénie auto-immune négatifs.

**(10) Myopathie de Duchenne.** Dystrophie musculaire la plus fréquente chez l'enfant. Affecte le garçon, signes avant l'âge de 5 ans : marche acquise souvent dans les normes, chutes fréquentes, difficultés à courir et monter les escaliers, hypertrophie des mollets et signe de Gowers. Atteinte intellectuelle précoce possible (20 %). CK > 50 voire 200 fois la normale. Diagnostic sur biopsie musculaire et étude du gène de la dystrophine.

**(11) Myopathie de Becker.** Affecte le garçon, début à l'adolescence, déficit moteur proximal modéré (difficultés sportives, course lente), marche digitigrade parfois, contrastant avec une pseudo-hypertrophie des masses musculaires. CK très élevées. Diagnostic sur biopsie musculaire et étude du gène de la dystrophine.

**(12) Autres myopathies :** myopathies congénitales, dystrophies musculaires congénitales et myopathies des ceintures (LGMD). Orientation par le taux de CK, la biopsie musculaire et les analyses génétiques ciblées.

**(13) Maladie de Pompe.** Forme juvénile : retard moteur puis atteinte des ceintures proximales et axiale (scoliose). CK élevées. Diagnostic par dosage de la maltase acide au niveau des

lymphocytes, muscle ou fibroblaste. Traitement par enzymothérapie.

### ■ Conclusion

L'orientation neuromusculaire d'un trouble de la démarche nécessite un interrogatoire et une analyse séméiologique précis afin de ne pas méconnaître une cause aiguë ou chronique trai-

table et d'argumenter les examens complémentaires pertinents pour aboutir à un diagnostic.

### ■ Remerciements

Cet article fait partie du numéro supplément « Pas à Pas 2020 » réalisé avec le soutien institutionnel des sociétés Gallia, Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

### ■ Liens d'intérêts

Advicenne, Avexis EU Limited, Biogen, Eisai, Genzyme, GSK, HAC pharma, LivaNova, Novartis, Nutricia, PTC Therapeutics, Santhera, Shire, UCB pharma.

■ **Mots-clés** Muscle ; Marche ; Enfant

■ **Keywords** Neuromuscular; Gait; Children

### ■ Bibliographie

Chabrol B, Dulac O, Mancini J, Ponsot G (2010). Neurologie Pédiatrique : Maladies Neuromusculaires (3<sup>e</sup> édition). Paris : Médecine-Sciences Flammarion Éditions Lavoisier.

Estrade S, Guiomard C, Fabry V, Baudou E, Cancès C, Chaix Y, Cintas P, Meyer P, Cheuret E. Prognostic factors for the sequelae and severity of Guillain-Barré syndrome in children. Muscle Nerve. 2019 Dec; 60(6):716-723.