

Perfectionnement en Pédiatrie

Volume 4, Supplément 2 au numéro 2, Mai 2021

« Pas à Pas 2021 »

Congrès virtuel de la Société Française de Pédiatrie
et de l'Association des Pédiatres de Langue Française
19-20 mai 2021

Coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



ELSEVIER

Président et Directeur de la publication

Christèle Gras-Le Guen

Éditeur – Christine Sempé

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 éditoriale

Kheira Jolivet. perped@elsevier.com

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.

© 2021 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



Comité de direction :

T. Lamireau (Rédacteur en chef) ; G. d'Acremont, B. Azémar, G. Benoist, P. Tourneux (Rédacteurs associés) ; C. Gras-Le Guen (Présidente SFP) ; R. Basmaci (Secrétaire Général SFP) ; B. Chabrol (Rédactrice en chef "Archives de Pédiatrie") ; E. Launay, (Site Web SFP) ; F. Kochert (Présidente AFPA) ; J. Do Cao (Président AJP) ; P. Tounian (Président APLF) ; N. Bahi Buisson (Présidente Conseil Scientifique de la SFP)

Comité éditorial :

Rédacteur en chef :

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

Rédacteurs associés :

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

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

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

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

Assistante éditoriale :

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

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

Photocopies

Les simples photocopies d'articles isolés sont autorisées pour un usage privé, dans la mesure où les lois nationales relatives au copyright le permettent. L'autorisation de l'éditeur et le paiement de redevances sont obligatoires pour toutes les autres photocopies, y compris les copies multiples ou systématiques, les copies effectuées à des fins promotionnelles ou de publicité, la revente ou toute autre forme de distribution de documents.

Des tarifs spéciaux sont disponibles pour les institutions d'enseignement qui souhaitent faire des photocopies à des fins non commerciales d'enseignement. Les personnes peuvent obtenir les autorisations nécessaires et payer les redevances correspondantes auprès du Centre français d'exploitation du droit de la copie (20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris, France).

Supports dérivés

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

Saisie électronique

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

La responsabilité de l'éditeur ne saurait en aucune façon être engagée pour tout préjudice et/ou dommage aux personnes et aux biens, que cela résulte de la responsabilité du fait des produits, d'une négligence ou autre, ou de l'utilisation de tous produits, méthodes, instructions ou idées contenus dans la présente publication. En raison de l'évolution rapide des sciences médicales, l'éditeur recommande qu'une vérification extérieure intervienne pour les diagnostics et la posologie.

Bien que toutes les publicités insérées dans cette revue soient supposées être en conformité avec les standards éthiques et médicaux, l'insertion de publicités dans ce journal ne constitue aucune garantie ou reconnaissance de qualité ou de la valeur d'un produit ou des déclarations faites par le producteur de celui-ci à propos de ce produit.

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

© 2021 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

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

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

Photocopying

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

Derivative Works

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

Storage or Usage

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

Permissions

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

Author rights

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

Notice

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

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

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

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

Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

Perfectionnement en Pédiatrie has no page charges

« Pas à Pas 2021 »

Congrès virtuel de la Société Française de Pédiatrie
et de l'Association des Pédiatres de Langues Française
Congrès virtuel, 19-20 mai 2021

Coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

Sommaire

Préface	S1
Lésions périnéales de l'enfant ■ S. Mallet, C. Rey-Salmon, B. Tisseron, M. Bellaïche	S3
Oligo ou polyarthrite de l'enfant ■ B. Cherqaoui	S7
Masses thoraciques de l'enfant ■ C. Thumerelle, S. Lejeune, H. Ducou Le Pointe	S11
Interprétation d'un bilan thyroïdien limite chez l'enfant (après 3 ans) ■ I. Oliver Petit	S14
Diminution du taux de prothrombine (TP) chez l'enfant ■ P. Saultier, A. Fabre	S17
Gros reins hyperéchogènes en anténatal ■ C. Rousset-Rouvière	S20
Bradycardie chez l'enfant ■ A. Maltret, M. Recher	S24
Traumatisme dentaire chez l'enfant ■ S. Rivière	S28
Fièvre chez l'enfant sous chimiothérapie ■ C. Calvo, W. Abou Chahla, E. Jeziorski	S31

Ce numéro a été réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.
Ce numéro a été réalisé en toute indépendance éditoriale et sous la seule responsabilité des auteurs,
du coordinateur et du directeur de publication qui sont garants de l'objectivité de l'information publiée.

L'objectif de cette publication est de fournir des informations sur l'état actuel de la recherche.

Certaines données publiées dans ce supplément peuvent ne pas avoir été validées
par les autorités françaises.

Procter & Gamble et Sanofi Pasteur ne sont pas intervenus dans le choix et la rédaction des articles.

« Pas à Pas 2021 »

Virtual Congress of the French Society of Pediatrics
and the Association of French-speaking Pediatricians
Virtual Congress, 19-20 May 2021

Coordinated by Benjamin Azémar and Grégoire Benoist

Content

Preface	S1
Perineal injuries in children ■ S. Mallet, C. Rey-Salmon, B. Tisseron, M. Bellaïche	S3
Oligo or polyarthritis in children ■ B. Cherqaoui	S7
Thoracic masses in children ■ C. Thumerelle, S. Lejeune, H. Ducou Le Pointe	S11
Interpretation of borderline thyroid test in children (> 3 years) ■ I. Oliver Petit	S14
Prolonged prothrombin time (TP) in children ■ P. Saultier, A. Fabre	S17
Antenatal enlarged hyperechogenic kidneys ■ C. Rousset-Rouvière	S20
Bradycardia in children ■ A. Maltret, M. Recher	S24
Dental trauma in children ■ S. Rivière	S28
Management of fever in children undergoing chemotherapy ■ C. Calvo, W. Abou Chahla, E. Jeziorski	S31

This supplement was published with institutional support from Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

This supplement has been produced in complete editorial independence
and under the sole responsibility of the authors, the coordinator and the director
of publication who guarantee the objectivity of the published information.

The objective of this publication is to provide information on the current state of research.
Certain data published in this supplement may not have been validated by the French authorities
and should therefore not be put into practice.

Procter & Gamble and Sanofi Pasteur did not intervene in the choice and writing of the articles.

Préface

Le congrès 2021 de la Société française de pédiatrie propose des sessions **Pas à Pas** que vous retrouverez dans ce numéro spécial de *Perfectionnement en Pédiatrie*. Pour cette version digitale du congrès, les orateurs seront filmés ce qui permettra de maintenir l'interactivité des échanges qui font l'attractivité de ces sessions.

Les thèmes choisis sont cette année encore très variés, proposant des conduites à tenir devant des situations cliniques fréquentes ou plus inhabituelles. Les arbres décisionnels ont été élaborés par des spécialistes et validés le plus souvent par plusieurs groupes ou sociétés scientifiques. Ainsi dermatologues, gastropédiatres mais également spécialistes de médecine judiciaire ont élaboré l'arbre décisionnel sur les lésions périnéales, pneumologue et imageurs celui sur les masses thoraciques, hépatologues et hématologues celui sur la baisse du taux de prothrombine, cardiologues et réanimateurs celui sur la bradycardie, hémato-oncologues et internistes celui sur la fièvre chez l'enfant sous chimiothérapie... D'autres sujets tels que les oligo ou polyarthrites, l'interprétation du bilan thyroïdien, la conduite diagnostique devant la découverte d'un gros rein en anténatal ou en cas de traumatisme dentaire ont été élaborés par un expert de la spécialité mais toujours validés par plusieurs groupes de spécialités pour en garantir leur valeur scientifique et pédagogique.

Le pédiatre trouvera avec ces **Pas à pas** des conduites à tenir faciles à utiliser en pratique quotidienne, accompagnées d'un texte essentiel pour comprendre le déroulement de la démarche proposée.

Pr Thierry LAMIREAU
Rédacteur en chef

Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêt

Cet article fait partie du Supplément Pas à Pas
2021 réalisé avec le soutien institutionnel de
Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

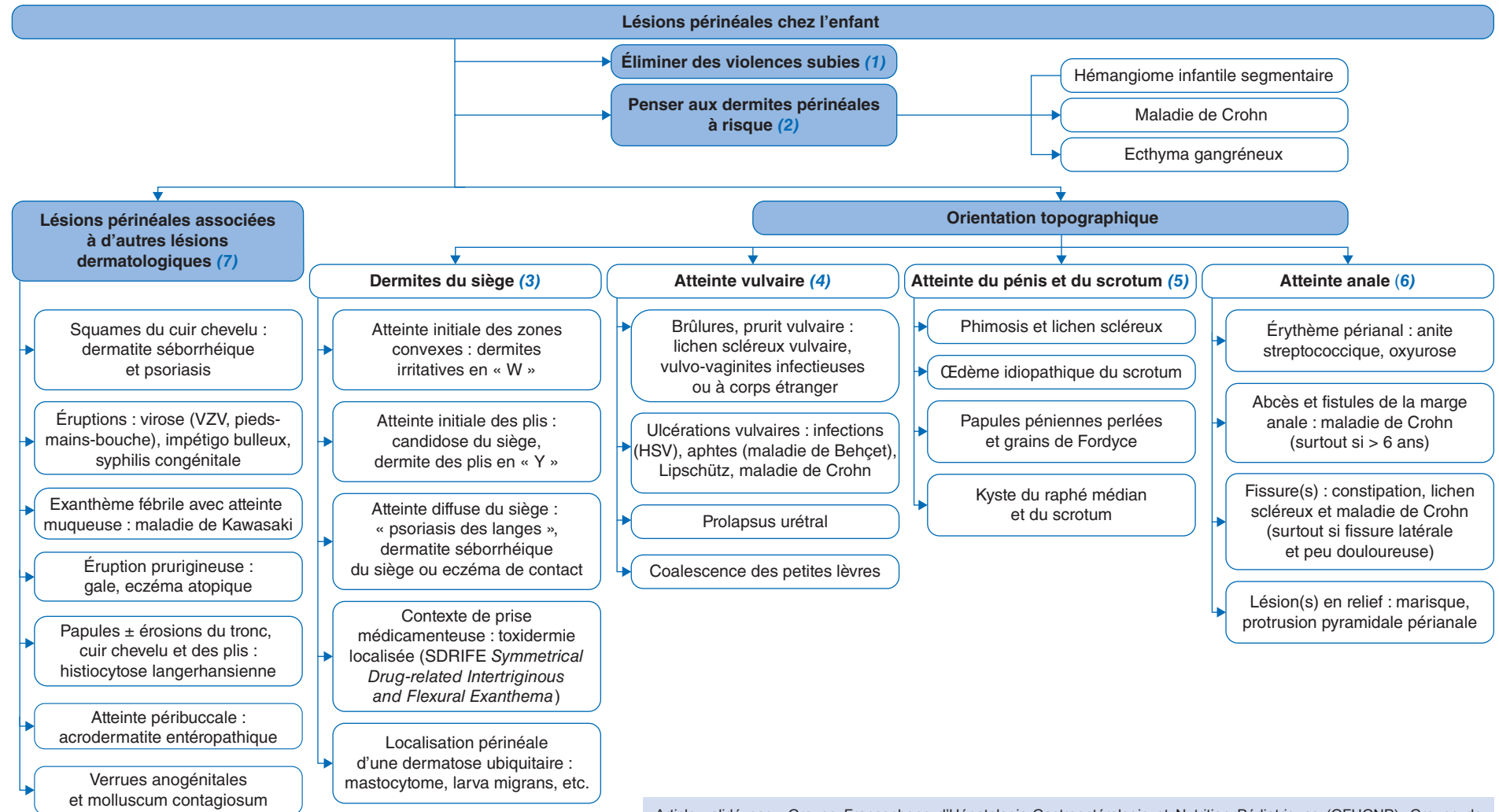
S. Mallet¹, C. Rey-Salmon², B. Tisseron³, M. Bellaïche⁴

¹Service de dermatologie, CHU La Timone, Marseille, France

²Unité médico-judiciaire, CHU Hôtel-Dieu, AP-HP, Paris, France

³Unité médico-judiciaire pédiatrique, CHRU Orléans, Orléans, France

⁴Service de gastroentérologie pédiatrique, CHU Robert-Debré, AP-HP, Paris, France



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : stephanie.mallet@ap-hm.fr (S. Mallet).

Article validé par : Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), Groupe de Pédiatrie Générale, Sociale et Environnementale (GPGse), Société Française de Dermatologie Pédiatrique (SFDP), Société Française de Pédiatrie Médico-Légale (SFPML).

Remerciements aux relecteurs : M. Bellaïche (GFHGNP), G. Benoist, E. Launay (GPGse), L. Martin, A. Maruani (SFDP), M. Balençon, C. Louis-Borionne (SFPML).

■ Introduction

Les **lésions périnéales** de l'enfant regroupent les atteintes du siège, de la région anogénitale et par extension toute atteinte cutanée localisée « sous la couche » chez un nourrisson.

C'est un motif fréquent de consultation dominé par des situations banales et fréquentes comme les dermites du siège, mais également par des affections plus rares qu'il convient de reconnaître. Les situations de maltraitance seront envisagées dans une démarche clinique rigoureuse. L'orientation diagnostique est guidée à la fois par les lésions élémentaires, la topographie et la chronologie des lésions initiales (plis ou zones convexes). La multiplicité des causes (infectieuses, inflammatoires, tumorales ou carencielles) nécessite un examen complet. Les anomalies anatomiques, du ressort du chirurgien, ne seront pas abordées ici.

■ Démarche diagnostique face à des lésions périnéales chez l'enfant

(1) Éliminer des violences subies

Les lésions génitales d'allure traumatique (plaie, hématome) épargnent le plus souvent l'hymen en dehors d'exceptionnelles plaies de l'hymen dans les suites d'un empalement sur un objet pointu ou de pénétration traumatique.

Devant des lésions d'allure traumatique, il faudra donc toujours évoquer des violences en particulier sexuelles, documenter le contexte accidentel allégué et rechercher d'autres signes de carences ou de violences.

Les explications apportées par l'enfant et/ou l'entourage doivent être concordantes, constantes dans le temps et en fonction des interlocuteurs et compatibles avec les lésions observées. Pour mémoire, les agressions sexuelles sont des situations fréquentes qui ne génèrent qu'exceptionnellement des lésions d'allure traumatique.

(2) Penser aux dermatoses périnéales graves

L'**hémangiome infantile (HI) segmentaire** pose plusieurs problèmes (Figure 1). Le diagnostic est souvent retardé ou difficile du fait du caractère volontiers maculeux, télangiectasique ou livédoïde initial. On retrouve une association à des malformations urinaires, anogénitales ou médullaires, dans le cadre du syndrome SACRAL/PELVIS/LUMBAR, nécessitant une échographie des voies urinaires et une imagerie par résonance magnétique (IRM) médullaire, même en cas d'échographie médullaire normale. Le risque repose sur la survenue d'ulcérations douloureuses et délabrantes, portes d'entrée infectieuses potentielles, nécessitant un traitement par propranolol *per os*.

L'atteinte dermatologique de la **maladie de Crohn (MC)** n'est pas rare (20 % des cas). Des localisations granulomateuses génitales mais surtout anopérinéales peuvent même précéder les signes digestifs. Toute lésion végétante pseudo-tumorale, fissure ou ulcération creusante périnéale, chronique ou récidivante, doit y faire penser (Figure 2). Le caractère latéral et peu douloureux de ces lésions est évocateur. Un abcès se compliquant de fistules anales, périnéales ou rectovaginales ou un œdème labial induré, douloureux, souvent asymétrique, ou scrotal et/ou pénien orientent également fortement vers le diagnostic de MC périnéale.



Figure 1. Hémangiome infantile segmentaire ulcéré du pli interfessier.



Figure 2. Lésion végétante pseudo-tumorale, fissure ou ulcération creusante périnéale.

L'**ecthyma gangréneux (EG)**, dermohypodermite bactérienne (*Pseudomonas aeruginosa* dans ¾ des cas), est une urgence thérapeutique. Les premiers signes sont une macule ou une papule érythémato-purpurique évoluant vers une bulle hémorragique, laissant place à des ulcérations nécrotiques entourées d'un halo inflammatoire induré avec adénopathies satellites. Les plis et le siège, zones humides de macération, sont des zones de prédilection. Le pronostic dépend de la précocité de l'antibiothérapie (ceftazidime ± aminoside). Un retard de traitement peut aboutir à un sepsis secondaire et au décès (15 % des cas). Une immunodépression sous-jacente est à rechercher systématiquement.

Compte tenu de la multiplicité des causes (voir arbre), seules les plus importantes et/ou les plus méconnues seront développées ci-dessous.

En l'absence d'autres lésions dermatologiques, l'orientation étiologique est fonction de la topographie de l'atteinte périnéale

(3) Atteinte du siège

En cas d'atteinte initiale des zones convexes, il faut évoquer les **dermites par irritation** du siège. Elles sont liées à la macération des couches souillées (couches lavables moins absorbantes en particulier) et peuvent être aggravées par un nettoyage du siège insuffisant ou l'utilisation de produits de soins irritants (produits sans rinçage). La plus commune est l'érythème en W (Figure 3). Les formes papulo-érosives (anciennement appelées « de Sevestre et Jaquet ») ± vésiculo-pustuleuses (« de Parrot »), voire nodulaires (granulomes glutéaux infantiles, potentiellement favorisés par les dermocorticoïdes fluorés), appartiennent au même spectre. Des règles hygiéniques simples (lavage avec



Figure 3. Dermite de macération/irritative « en W ».

un détergent doux « savon sans savon », rinçage à l'eau tiède et séchage soigneux), l'application éventuelle d'une crème protectrice (idéalement avec du cuivre et du zinc) ou de liniment oléocalcaire, la suppression des facteurs irritants et l'augmentation de la fréquence de changement des couches sont généralement suffisantes.

En cas d'atteinte initiale des plis, il faut évoquer une **candidose du siège**. L'intertrigo rouge vif luisant, parfois fissuré, parfois recouvert d'un enduit blanchâtre s'étend ensuite en périphérie avec de petites pustules. Le traitement repose sur la lutte contre la macération et les antifongiques locaux, ou oraux en cas de mycose buccale associée.

En cas d'atteinte diffuse du siège, il faut évoquer un **psoriasis** (Figure 4) ou une **dermatite séborrhéique du siège**. Un **eczéma atopique ou de contact** peut aussi se voir. L'eczéma de contact débute sur le site où l'allergène a été appliqué, puis s'étend. Le traitement de ces dermatoses inflammatoires repose sur les dermocorticoïdes en cure courte et le changement de marque de couches ou de lingettes en cas de suspicion d'eczéma de contact.

Dans un contexte de prise médicamenteuse ou après exposition au mercure, on évoquera l'exanthème flexural symétrique lié au médicament (**SDRIFE**), plus connu sous le nom de « syndrome Babouin », devant la localisation de l'érythème bien limité et symétrique de la région fessière/périanales ou un érythème en V de la région inguinale ou périgénitale avec atteinte d'au moins un autre grand pli.

Enfin, beaucoup de **dermatoses ubiquitaires** peuvent avoir une localisation périnéale (mastocytome, larva migrans, etc.).



Figure 4. Psoriasis des langes, bien limité, vernissé, peu squameux.

(4) Atteinte vulvaire

Les **vulvovaginites** chez la fillette sont fréquentes, dues à des germes locaux, et rapidement régressives avec de simples conseils d'hygiène. En cas de persistance, il faudra proposer un prélèvement et penser à un corps étranger.

Le **lichen scléreux (LS)** est souvent de diagnostic retardé, car les premiers signes, tels qu'un prurit vulvaire ou une constipation réflexe liée à des fissures anales, sont aspécifiques. L'examen clinique recherche une muqueuse hypochromique, englobant la région vulvaire et périanale sous la forme d'un 8 ou d'un sablier, avec parfois des hémorragies sous-épithéliales en nappe ou des fissures traduisant l'atrophie cutanée. Le traitement par dermocorticoïdes sera prolongé pendant plusieurs mois avec décroissance progressive pour éviter les récurrences, principales complications du LS vulvaire et/ou anal.

Les **ulcérations vulvaires** peuvent être infectieuses (principalement *Herpes Simplex Virus* [HSV]) mais aussi inflammatoires. Des ulcérations chroniques doivent faire discuter une maladie de Crohn, qui peut précéder de plusieurs années l'atteinte digestive. Une aptose bipolaire devra faire évoquer une maladie de Behçet. L'ulcère aigu de la vulve (ou maladie de Lipschütz) correspond à des ulcérations vulvaires, idiopathiques, profondes, très douloureuses, apparaissant dans un contexte fébrile chez des jeunes filles prépubères ; il faudra rassurer les parents, la guérison est spontanée en 1 à 4 semaines sans séquelles ni récurrences. La pose d'une sonde vésicale est souvent nécessaire du fait de la douleur, pour accompagner la cicatrisation.

(5) Atteinte du pénis et scrotum

Le **LS localisé au gland** peut atteindre le sillon balano-préputial et se présenter sous la forme d'un phimosis.

L'**œdème aigu idiopathique du scrotum** est un œdème inflammatoire scrotal transitoire, chez un garçon en parfait état général, avec un testicule normal en situation intra-scrotale. L'échographie-Doppler est parfois utile et permet d'éviter des explorations chirurgicales inutiles à la recherche d'une torsion testiculaire.

Les **papules pénienues perlées** (petites élevures situées sur la couronne du gland) et les **grains de Fordyce** (glandes sébacées situées sur la face interne du prépuce, et souvent près du frein de la verge), tous deux asymptomatiques, sont de simples particularités anatomiques.

(6) Atteinte anale

En cas d'érythème périanal douloureux et/ou prurigineux, rouge vif, à limite nette, on évoquera une **anite streptococcique** (Figure 5). La fièvre peut être discrète. La constipation est fré-



Figure 5. Anite streptococcique.

quente, ainsi que des microfissures périanales. Le test de diagnostic rapide (TDR) streptococcique peut aider au diagnostic, surtout dans la forme fruste de diagnostic souvent retardé. L'antibiothérapie par amoxicilline et acide clavulanique sera prolongée pendant 2 ou 3 semaines. Lorsque le prurit est au premier plan, des lésions irritatives secondaires feront évoquer une **oxyurose**.

(7) En présence d'autres lésions dermatologiques associées à ces lésions périnéales, plusieurs diagnostics sont évoqués en fonction du contexte

L'atteinte cutanée de l'**histiocytose langerhansienne (HL)** est fréquente et inaugure souvent cette maladie tumorale d'évolution variable allant de la régression spontanée au décès. L'atteinte cutanée est à rechercher sur le tronc (en maillot de corps), le cuir chevelu, et les plis, notamment intertrigos érythémateux inguinaux avec lésions hyperkératosiques, fissuraires, purpuriques et/ou hypopigmentées. L'atteinte muqueuse semble être prédictive d'atteinte systémique, à rechercher systématiquement notamment pour éliminer une atteinte osseuse, hypophysaire ou pulmonaire.

L'**acrodermatite entéropathique**, maladie génétique rare, autosomique récessive, conduisant à un déficit sévère en zinc, est à évoquer devant une dermatose érythémato-squameuse périnéale, acrale et péri-orificielle du visage, d'extension progressive chez un nourrisson, après sevrage du lait maternel riche en zinc. Une alopecie, une diarrhée et un retard de croissance staturo-pondérale sont souvent associés et à rechercher. Une carence acquise et transitoire en période néonatale (surtout si grande prématurité) peut également être responsable d'éruption *acrodermatitis ente-*

ropathica-like. La régression spectaculaire lors de la supplémentation en zinc est un bon test diagnostique.

Les **verrues anogénitales** ou condylomes de l'enfant sont facilement reconnaissables. Le diagnostic est clinique. Une biopsie à la recherche d'une confirmation histologique ou d'un typage viral n'est pas nécessaire. La principale problématique est celle de l'origine de la transmission du papillomavirus humain (HPV). Elle est souvent materno-fœtale chez le nourrisson ou par auto- ou hétéro-contamination, justifiant la recherche de pathologies à HPV (verrues, condylomes, etc.) chez l'enfant et ses proches. Compte tenu de la possibilité de transmission par contact sexuel, des violences sexuelles doivent être évoquées et une consultation en protection de l'enfance sera proposée au moindre doute, *a fortiori* en l'absence de portage intrafamilial ou après l'âge de 5 ans. Les transmissions par contact sexuel sont d'autant plus fréquentes que l'enfant est âgé. L'évolution est spontanée-

ment favorable dans la majorité des cas. Un traitement médical immunomodulateur par imiquimod (hors autorisation de mise sur le marché [AMM] chez l'enfant) peut être proposé dans les formes persistantes ou symptomatiques. L'indication de traitements destructeurs en particulier électrocoagulation ou laser doit être réfléchi au cas par cas compte tenu du caractère invasif, très douloureux et de la possibilité d'une exérèse incomplète des lésions. Dans tous les cas, elle sera posée devant une absence de régression après un temps long d'évolution.

Des **molluscum contagiosum** peuvent aussi se voir dans cette localisation.

D'autres **maladies** peuvent être également évoquées en fonction du contexte : maladie de Kawasaki (décollement du siège à partir de J5), syndrome pieds-mains-bouche (avec des lésions vésiculeuses également périnéales), gale (surtout si prurit insomniant et familial).

■ Conclusion

Les dermites du siège sont le plus souvent d'origine irritative. Une cause infectieuse, inflammatoire ou une maladie systémique sous-jacente devra toujours être évoquée en cas de tableau atypique, d'autre point d'appel ou de persistance après des soins locaux bien conduits. Les soins d'hygiène restent la pierre angulaire de la prise en charge.

■ Liens d'intérêts

S. Mallet et C. Rey-Salmon déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts. B. Tisseron et M. Bellaïche n'ont pas déclaré leurs conflits d'intérêts.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ **Mots-clés** Dermatoses du siège ; Psoriasis des langes ; Sévices sexuels ; Lichen scléreux vulvaire ; Fissure anale

■ **Keywords** Diaper/napkin dermatitis; Diaper psoriasis; Sexual abuse; Vulval lichen sclerosus; Anal fissure

■ Bibliographie

Halbert AR, Chan JJ. Anogenital and buttock ulceration in infancy. *Australas J Dermatol* 2002;43:1-6; quiz 7-8.

Fölster-Holst R. Differential diagnoses of diaper dermatitis. *Pediatr Dermatol* 2018;35:s10-8.

Lagier L, Mazereeuw-Hautier J, Raffin D, Beneton N, Lorette G, Maruani A, et al. Les dermites du siège du nourrisson. *Ann Dermatol Vénereol* 2015;142(1):54-61; quiz 53, 62.

Guerre D, Bréhin C, Gurrera E, Pinnagoda K, Galinier P, Claudet I. Prise en charge des traumatismes du périnée accidentels chez la jeune fille. *Arch ped* 2017;24:1083-7.

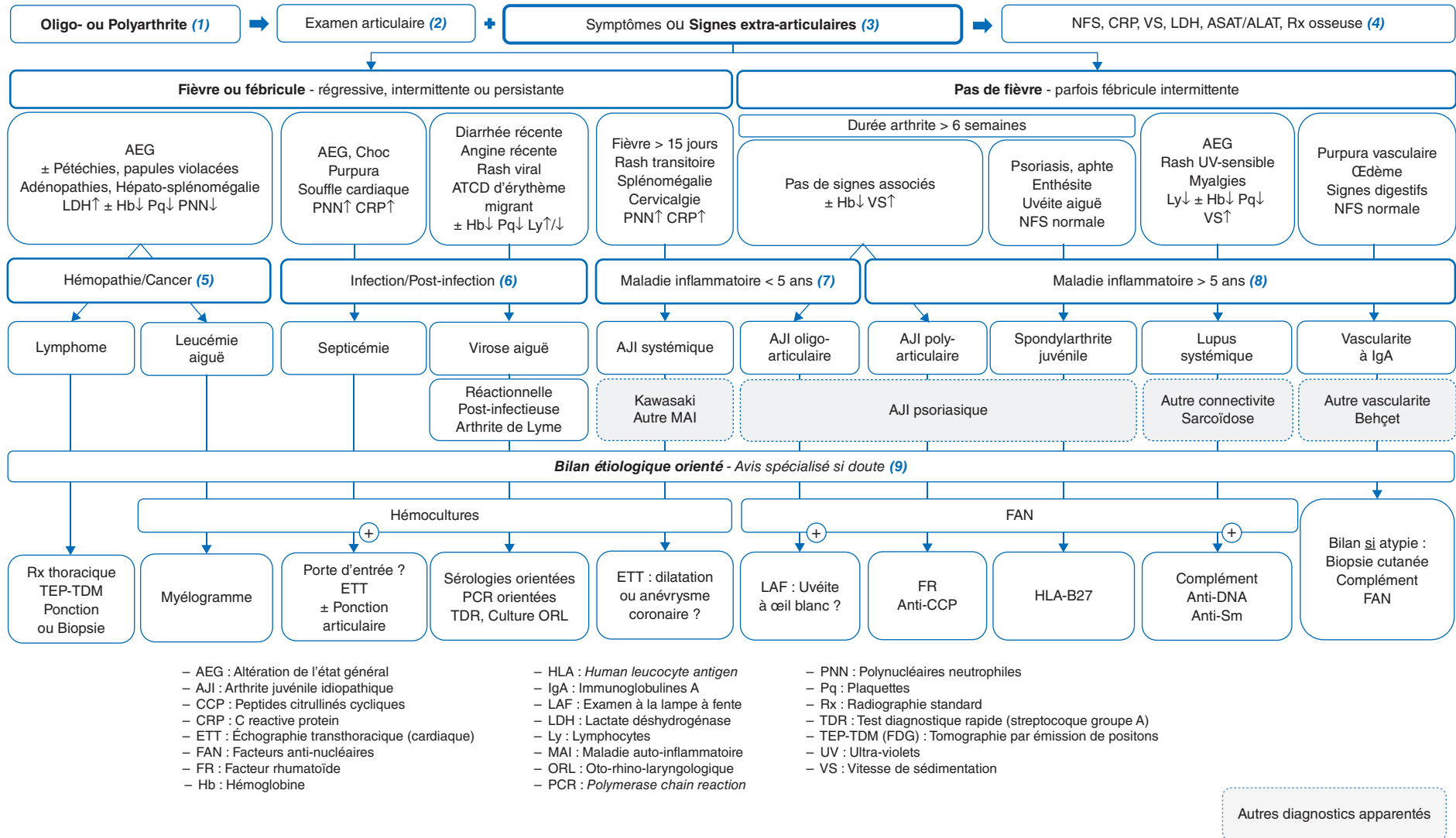
Boos SC. Accidental Hymenal Injury Mimicking Sexual Trauma. *Pediatrics* 1999;103:1287-9.

Oligo- ou polyarthrite de l'enfant

B. Cherqaoui

Oligo or Polyarthritis in children

Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et des amyloses (CEREMAIA), CHU Bicêtre, AP-HP, France



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bilade.cherqaoui@aphp.fr (B. Cherqaoui).

Article validé par : Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP), Société Francophone dédiée à l'Étude des Maladies Inflammatoires Pédiatriques (SOFREMIP).

Remerciements aux relecteurs : M. Lorrot (GPIP) ; R. Cimaz, V. Devauchelle, I. Melki, L. Rossi-Semerano (SOFREMIP).

■ Introduction

La survenue d'une **oligo- ou polyarthrite** est rare en pédiatrie, en lien avec des pathologies aiguës ou chroniques, hétérogènes en termes de présentation clinique, d'étiologies, et de gravité potentielle.

(1) Une oligo- ou polyarthrite est un épanchement de **1-4 ou ≥ 5 articulations** respectivement. La problématique spécifique d'une monoarthrite ne sera pas abordée ici, bien que certaines causes soient communes à celles d'une oligo-/polyarthrite. Cela correspond à une **inflammation intra-articulaire** avec excès de sécrétion de liquide synovial, comptant plus de 1 500 éléments polynucléés/mm³. Le patient consulte le plus souvent pour des **douleurs**, dont on précisera les caractéristiques – horaire mécanique/inflammatoire, type, topographie, irradiations – pour discriminer une origine articulaire et/ou osseuse, neurogène, myogène ; ou pour une **boiterie**.

■ Conduite diagnostique devant une oligo-/polyarthrite de l'enfant

Les principaux **antécédents** personnels ou familiaux à relever sont : maladie auto-immune (connectivite, thyroïdite), rhumatisme inflammatoire chronique, atteintes associées aux spondyloarthrites (uvéite antérieure aiguë, psoriasis, maladie inflammatoire intestinale chronique), fièvre récurrente, antécédents infectieux. L'origine des ascendants peut orienter : fréquence accrue du syndrome de Behçet au Moyen-Orient, de la fièvre méditerranéenne familiale dans le pourtour méditerranéen, du syndrome de Kawasaki en Asie, de la sarcoïdose en Afrique subsaharienne.

(2) Un **examen ostéoarticulaire complet** est essentiel. Il permet de préciser le nombre et la topographie des articulations douloureuses et/ou gonflées et/ou limitées ; sans oublier les articulations des doigts/orteils, du rachis, temporo-mandibulaires, ainsi que les enthèses (zone d'ancrage à l'os des fibres ligamentaires et tendineuses – dont achilléennes et thoraciques antérieures, palpées de part et d'autre du sternum). Un examen minutieux permet de distinguer l'épanchement articulaire d'un gonflement périarticulaire : œdème cutané/sous-cutané (érysipèle, capillarite, thrombose), lésion de bourse ou ténosynoviale. En cas de doute, l'échographie discrimine une atteinte de l'articulation d'une atteinte des tissus mous adjacents.

(3) L'existence de **symptômes/signes extra-articulaires** actuels, ou survenus les semaines précédentes, est essentielle pour l'orientation étiologique : l'interrogatoire et l'examen physique doivent donc être complets. La **présence d'une fièvre** est à rechercher en priorité, en précisant son début, sa durée, son niveau, sa tolé-

rance, son caractère quotidien/récurrent, persistant/fluctuant au cours du nyctémère, et si elle s'accompagne de frissons. En cas de fièvre ou de fébricule, une cause tumorale (5) ou infectieuse (6) doit être évoquée en priorité.

(4) L'analyse systématique de la **numération formule sanguine** permet d'orienter le bilan étiologique, en dépistant notamment une éventuelle bi-/pancytopénie, qui peut constituer une urgence : envahissement médullaire, activation macrophagique, syndrome d'Evans. On contactera alors le biologiste pour discuter des hypothèses diagnostiques et données du frottis (blastés, lymphocytes activés, schizocytes). Certaines maladies inflammatoires peuvent également causer une anémie centrale, d'origine inflammatoire et/ou par carence martiale.

La CRP est presque toujours augmentée en cas de septicémie ou de maladie de Still (forme systémique d'AJI), Kawasaki et autres maladies auto-inflammatoires. Dans certaines autres formes d'AJI, la CRP peut être augmentée, souvent associée à un pronostic défavorable. La **vitesse de sédimentation** peut être augmentée, particulièrement dans les connectivites, les AJI oligo- et polyarticulaires. Une forte élévation des LDH est en faveur d'une hémopathie maligne ou d'une complication hémato-logique de maladie infectieuse/inflammatoire. Une élévation des ALAT peut être observée dans certaines viroses, les maladies auto-inflammatoires et connectivites ; plus spécifiquement que les ASAT, également augmentées en cas d'hémolyse ou de myolyse éventuellement associées.

Les radiographies standards permettent d'éliminer certains diagnostics différentiels, notamment une lésion osseuse épi-/méta-physaire (tumeur, bandes claires, ostéolyse, fracture).

(5) Il est essentiel de ne pas méconnaître une **hémopathie maligne**. Les douleurs sont volontiers périarticulaires, autour des genoux notamment, sans véritable arthrite, et sont associées à une asthénie, une altération de l'état général et un syndrome tumoral (hépatosplénomégalie, adénopathies).

La **leucémie aiguë** est volontiers de début brutal mais un début insidieux ne doit pas faire éliminer cette cause. En cas de fièvre, elle est souvent élevée et parfois associée à une angine ulcérée/nécrotique, à des pétéchies (liées à la thrombopénie). La NFS retrouve une bi- ou pancytopénie centrale, avec parfois des blastés au frottis. Les radiographies osseuses peuvent mettre en évidence des bandes claires métaphysaires, évocatrices de ce diagnostic. Le myélogramme est urgent et permettra de le confirmer. En cas de lésion cutanée (papules/nodules violacés), la biopsie peut aussi aider au diagnostic.

Le **lymphome** est d'installation progressive, souvent avec fièvre modérée chronique ou intermittente. La NFS peut être normale.

Une radiographie thoracique permet de documenter d'éventuelles adénopathies médiastinales ; la tomographie par émission de positons (TEP-TDM) au fluoro-2-désoxyglucose (FDG) révèle des hyperfixations ganglionnaires et/ou viscérales, pouvant guider une ponction/biopsie.

D'autres diagnostics peuvent être évoqués devant des douleurs périarticulaires diffuses aiguës, chroniques ou récurrentes : un **cancer solide avec métastases osseuses**, comme le neuroblastome, ou encore une **crise vaso-occlusive au cours de la drépanocytose**.

(6) Une **septicémie** (*Staphylococcus aureus*, streptocoque de groupe A surtout) peut s'associer à une oligo-/polyarthrite. Un enfant présentant un sepsis avec une atteinte articulaire représente une urgence thérapeutique et justifie la réalisation d'hémo-cultures, la ponction des articulations (habituellement sous anesthésie générale), complétée en cas de liquide articulaire puriforme par un lavage et le début d'une antibiothérapie intraveineuse probabiliste (céfazoline et gentamycine).

Au cours ou au décours d'une virose, on peut observer une oligo-/polyarthrite aiguë, touchant les grosses articulations. Les virus constituent d'ailleurs probablement la première cause d'oligo-/polyarthrite infectieuse en pédiatrie. Il s'agit souvent initialement d'un tableau de rash fébrile, parfois associé à une lymphocytose ou lymphopénie. Les virus les plus classiques sont : parvovirus B19 (rash réticulé symétrique des membres $\pm$ visage/tronc, anémie érythroblastopénique), rubéole (rash maculo-papuleux du visage puis tronc/membres avec intervalle de peau saine, thrombopénie), entérovirus (rash maculo-papuleux ou vésiculeux diffus $\pm$ siège, pieds/mains/bouche, cytolysé hépatique), herpès virus humain de type 6 (HHV6) (rash maculo-papuleux rosé du tronc/visage, cytolysé hépatique), virus d'Epstein-Barr (EBV) (papules rosées à purpuriques des joues, coudes/genoux, angine, lymphocytes activés, thrombopénie, cytolysé hépatique), cytomégalovirus (CMV) (lymphocytes activés, thrombopénie, cytolysé hépatique). Selon le tableau clinicobiologique, on recherche la trace sérologique du virus, la positivité des immunoglobulines M (IgM) permettant d'étayer le diagnostic ; la *Polymerase Chain Reaction* (PCR) sanguine permet d'évaluer l'intensité de la réplication virale.

Les authentiques **arthrites réactionnelles** sont plus rares, aiguës, très algiques, touchant le plus souvent les grosses articulations, parfois fugaces et migratrices, avec enthésite et fièvre régressive, plus volontiers chez l'enfant d'âge > 5 ans ; elles surviennent quelques semaines après un stimulus antigénique : pulmonaire (*Mycoplasma pneumoniae*), intestinal (*Yersinia*, *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter*), urétral (*Chlamydiae trachomatis*), ou indéterminé. Elles sont résolutes en une à plusieurs

semaines sans récurrence. Si l'histoire récente ou le tableau clinique est évocateur, on recherche une séroconversion pour les germes précités, pouvant étayer le diagnostic ; si elle est effectuée, la documentation du germe au cours de l'infection précédant l'arthrite sera une preuve formelle.

L'arthrite post-streptococcique survenant dans le cadre d'un **rhumatisme articulaire aigu (RAA)** reste une entité exceptionnelle en France. Les manifestations les plus fréquentes sont, chez un enfant entre 5 et 15 ans, une fièvre, une polyarthrite migratrice des grosses articulations (genoux, chevilles, coudes, poignets), une atteinte cardiaque et cutanée (érythème marginé, nodules sous-cutanés). Le diagnostic de RAA repose sur les critères révisés de Jones. Un test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A et la mise en culture d'un prélèvement de gorge sont utiles. Les antistreptolysines O (ASLO) sont pertinentes à but d'élimination, leur positivité ne permettant pas de conclure, mais leur cinétique reste indicative.

D'autres bactéries peuvent rarement induire des atteintes chroniques multisystémiques ± avec oligoarthrite. L'**arthrite de Lyme**, due à *Borrelia burgdorferi*, peut survenir quelques semaines à mois après la piqûre de tique et révéler la maladie. La prescription d'une sérologie de Lyme est quasi systématique devant un tableau d'oligoarthrite chronique, *a fortiori* s'il est asymétrique, touchant les genoux, peu douloureux, et si on retrouve un facteur de risque de piqûre de tique ou un érythème migrant initial, *a fortiori* en zone endémique. En cas de ponction articulaire, une PCR *Borrelia burgdorferi* peut être demandée sur le liquide. La **brucellose** due au genre *Brucella* peut être responsable d'arthrite. Cette maladie infectieuse, due à la consommation de lait non pasteurisé ou de produits transformés à base de lait cru contaminé, a été éliminée en France mais sévit encore dans des pays du pourtour méditerranéen.

(7) Avant l'âge de 5 ans et en cas de fièvre associée, la maladie inflammatoire importante à évoquer est l'**AJI systémique (maladie de Still)**. Elle est caractérisée par une fièvre de plus de 15 jours, avec pics vespéraux et défervescence brutale, associée de façon variable à un rash maculeux transitoire, hépatosplénomégalie, adénopathies, et une oligo-/polyarthrite précoce ou différée, avec notamment atteinte cervicale. Une échographie cardiaque permet de dépister une péricardite et vérifier l'absence d'anomalie coronaire, évocatrice de syndrome de Kawasaki.

Un **syndrome de Kawasaki** peut rarement se présenter sous la forme d'une polyarthrite/œdèmes périarticulaires, alors associée à une fièvre inexpliquée de plus de 5 jours, parfois sans les signes muco-cutanés typiques. Son diagnostic est basé sur un

faisceau d'arguments clinicobiologiques et échographiques. En cas de forte suspicion, l'administration intraveineuse d'immunoglobulines humaines est urgente.

D'autres **maladies auto-inflammatoires**, comme la fièvre méditerranéenne familiale, le syndrome périodique associé au récepteur 1 du facteur de nécrose tumorale (TRAPS), le déficit en mévalonate kinase ou les cryopyrinopathies, pourront être évoquées devant un tableau fébrile récurrent avec oligoarthrite, parfois dans un contexte familial évocateur.

Une **AJI oligoarticulaire** doit être évoquée devant toute arthrite d'une durée > 6 semaines de l'enfant d'âge < 5 ans, *a fortiori* chez une fille. Il s'agit toutefois d'un diagnostic d'élimination ; des facteurs antinucléaires (FAN) > 1/160 sont un argument en faveur, ainsi que la présence d'une uvéite antérieure infraclinique, qui justifie donc d'un dépistage ophtalmologique systématique.

(8) Après l'âge de 5 ans, on évoque une **AJI polyarticulaire** plutôt chez la fille, devant une forme distale et symétrique. La positivité du facteur rhumatoïde (FR) et des anti-peptides cycliques citrullinés (anti-CCP) permettent de retenir le diagnostic rare de polyarthrite rhumatoïde juvénile. D'autres formes d'AJI polyarticulaires sans FR/CCP peuvent se voir avec FAN négatifs ou faiblement positifs.

On évoque une **spondylarthrite juvénile**, plutôt chez le garçon à partir de 6 ans, *a fortiori* s'il existe un terrain familial, devant une forme oligoarticulaire asymétrique, touchant les membres inférieurs, avec parfois des enthésites, dactylite(s) et/ou atteinte extra-articulaire. Les atteintes rachidiennes et sacro-iliaques sont rares au début de la maladie. Le diagnostic est basé sur un faisceau d'arguments ; la présence de HLA-B27 aide au diagnostic (70 % des patients), et les FAN sont négatifs. Il faut rechercher des signes cliniques et biologiques en faveur d'une maladie inflammatoire chronique intestinale associée.

Un **lupus systémique** doit être évoqué devant toute oligo-/polyarthrite de l'enfant d'âge > 5 ans. En plus de l'oligo-/polyarthrite fréquente – ou uniquement des arthralgies –, symétrique touchant souvent les doigts, le lupus est caractérisé par une asthénie subaiguë/chronique, parfois une fièvre, des myalgies, un rash photosensible, une alopecie, des aphtes et d'autres signes systémiques. Le diagnostic est confirmé par la présence de FAN élevés spécifiques (anti-DNA/Sm), corroboré par une baisse du complément. Le diagnostic doit être fait rapidement pour débiter un traitement adapté à l'étendue des atteintes d'organe (rénale – protéinurie/créatinine urinaire ; neurologique, respiratoire, etc.).

Les **autres connectivites**, encore plus rares, seront évoquées selon certaines caractéristiques cliniques et immunosérologiques :

la **dermatomyosite juvénile** avec myalgies, signes digestifs, papules du dos des mains, coudes et genoux, télangiectasies péri-unguéales/gingivales, œdème liliacé des paupières, créatines phosphokinases (CPK) élevées, et présence inconstante d'anticorps spécifiques des myosites ; la **sclérodermie** avec syndrome de Raynaud, sclérose cutanée, télangiectasies faciales, et FAN élevés spécifiques ; le **syndrome de Gougerot-Sjögren** avec parotidomégalie fréquente.

La **sarcoïdose** de l'enfant d'âge > 5 ans se présente classiquement sous la forme d'une altération de l'état général, parfois avec fièvre intermittente, uvéite granulomateuse, arthrite/arthralgie, atteinte pulmonaire interstitielle, parotidite. La recherche d'une atteinte d'organe permet de cibler un site à biopsier pour documenter un granulome épithélioïde giganto-cellulaire sans nécrose caséuse. En l'absence de point d'appel, la biopsie des glandes salivaires accessoires permet parfois la mise en évidence d'un granulome. Beaucoup plus rare chez l'enfant d'âge < 5 ans, on évoque un syndrome de Blau, impliquant la recherche de mutations du gène *Nucleotide-binding Oligomerization Domain Containing 2 (NOD2)*.

Dans la **vascularite à IgA (purpura rhumatoïde)**, l'oligo-/polyarthrite, prédominante aux genoux/chevilles, est plutôt liée à des œdèmes périarticulaires. Elle est associée à un purpura vasculaire, des signes digestifs ± une atteinte rénale. Le diagnostic est clinique ; mais en cas d'atypies (âge < 4 ans ou > 12 ans, état altéré, fièvre, atteinte oto-rhino-laryngologique [ORL], pulmonaire ou neurologique, CRP élevée), une biopsie cutanée et un bilan immunitaire (FAN, anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles [ANCA], syndrome des antiphospholipides [SAPL], complément) permettent d'écarter d'autres vascularites des petits et moyens vaisseaux.

Le **syndrome de Behçet** à début pédiatrique peut se révéler par une oligo-/polyarthrite ou uniquement des arthralgies ; son diagnostic repose sur une association clinique variable : aphtose bi-/unipolaire, pseudo-folliculite, pathergie (réaction aux points de ponction), uvéite non granulomateuse, thrombose, atteinte digestive, neurologique.

(9) Les **examens à visée étiologique** évoqués ci-dessus doivent être orientés par le terrain, l'anamnèse, le tableau clinicobiologique. En cas de doute, un avis spécialisé permettra d'aider à compléter les explorations et d'orienter la prise en charge. Toute oligo-/polyarthrite fébrile doit faire réaliser des hémocultures répétées et une échographie cardiaque. Toute oligo-/polyarthrite non fébrile, en dehors de la vascularite à IgA typique, doit faire rechercher l'existence de FAN, et une sérologie de

Lyme en cas d'atteinte mono-/oligoarticulaire, en particulier des genoux. L'échographie doppler articulaire est proposée en fonction de l'expertise du centre et permet surtout d'évaluer l'étendue de la maladie. La ponction articulaire a une place limitée dans le diagnostic étiologique des oligo-/polyarthrites de l'enfant, en dehors de la monoarthrite et de la polyarthrite dans un contexte septicémique. Une évaluation ophtalmologique sera pertinente en cas de suspicion de maladie systémique pour rechercher une éventuelle uvéite infraclinique.

La recherche de complications nécessitant des mesures thérapeutiques rapides, voire urgentes, sera faite en parallèle du bilan étiologique, et selon les causes évoquées.

■ Conclusion

La survenue d'une oligo-/polyarthrite chez un enfant nécessite une prise en charge diagnostique rapide, parfois en milieu hospitalier. Les causes tumorales et infectieuses doivent être écartées rapidement, en gardant à l'esprit les causes inflammatoires, en fonction

de l'âge, de la durée et du contexte. L'évaluation clinique doit être précise, pour faciliter et cibler l'enquête étiologique, en n'omettant pas la recherche conjointe d'éventuelles complications.

■ Liens d'intérêts

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

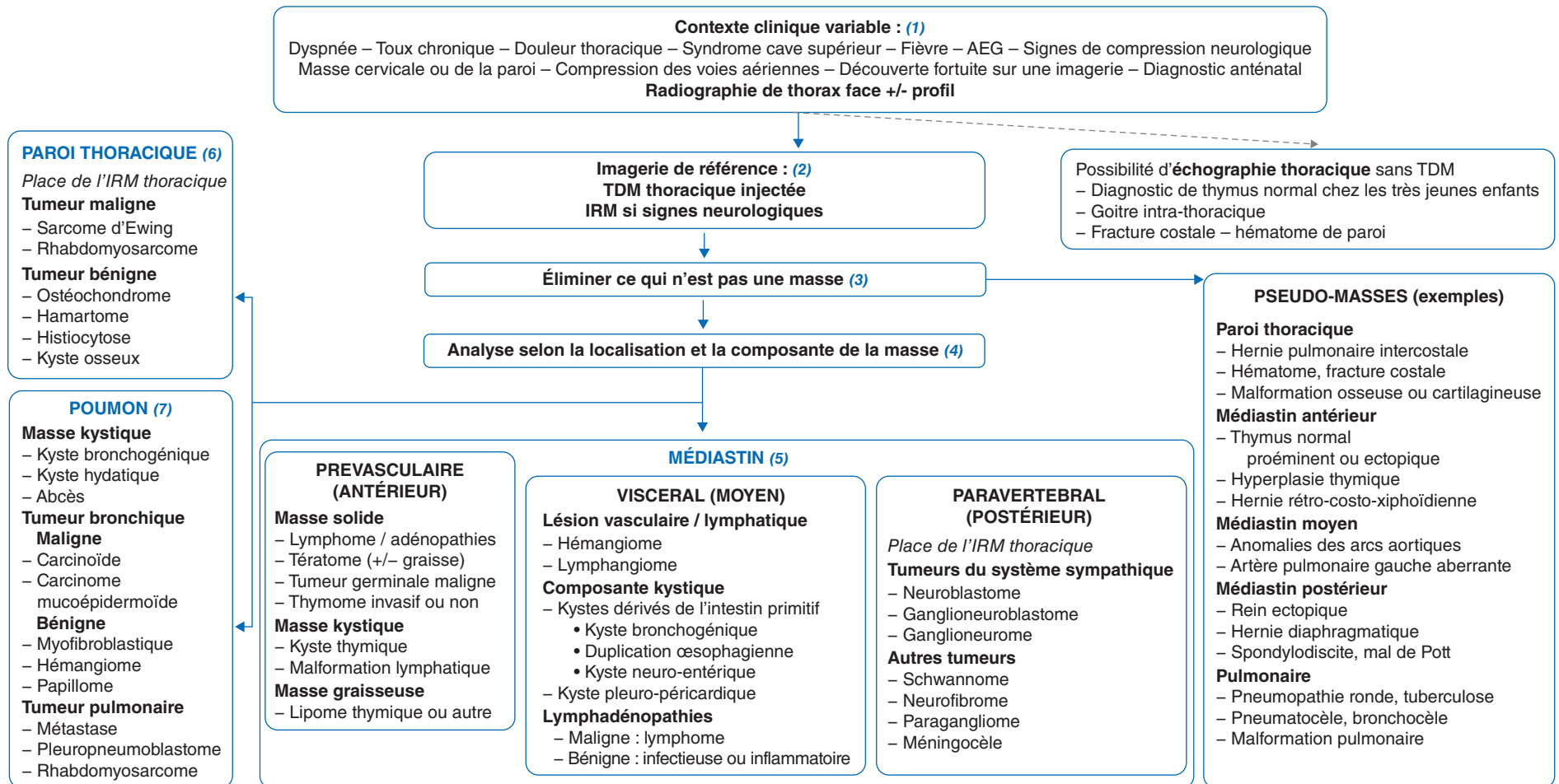
Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ **Mots-clés** Arthrite juvénile idiopathique ; Leucémie ; Lupus systémique ; Maladie de Still ; Virose

■ **Keywords** Juvenile idiopathic arthritis; Leukaemia; Still disease; Systemic lupus erythematosus; Viral infection

■ Bibliographie

- Bader-Meunier B pour la HAS. Arthrites juvéniles idiopathiques (PNDS). 2017 ; has-sante.fr/jcms/c_2801939/fr/arthrites-juveniles-idiopathiques
- Koné-Paut I. Behçet disease in children. *Pediatric Rheumatology* 2016;10.1186/s12969-016-0070-z.
- Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch–Schönlein purpura. *Ann Rheum Dis* 2010;69:798-806.
- Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J. ILAR classification of juvenile idiopathic arthritis. 2001;31(2):390-2.
- Amoura Z pour la HAS. Lupus systémique de l'adulte et de l'enfant (PNDS). 2017 ; has-sante.fr/jcms/c_2751894/fr/lupus-systemique
- Devauchelle-Pensec V, Thepaut M, Pecquery R, Houx L. Managing mono-arthritis in children. *Joint Bone Spine* 2016;10.1016/j.jbspin.2015.06.004.
- Petty RE, Laxer R, Lindsley C, Wedderburn L, Fuhlbrigge R, Mellins E. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 8th edition. RE. Elsevier textbook; 2020.



AEG : Altération de l'état général – TDM : Tomodensitométrie – IRM : Imagerie par résonnance magnétique

Article validé par : Société Française de lutte contre le Cancer et les leucémies de l'Enfant et de l'Adolescent (SFCE), Société Française de Chirurgie Pédiatrique (SFCP), Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et Périnatale (SFIPP), Société Pédiatrique de Pneumologie et Allergologie (SP²A).

Remerciements aux relecteurs : J.-H. Dalle, V. Gandemer (SFCE), O. Abbo, E. Habomimana, E. Hervieux, N. Khen Dunlop, F. Lavrand, C. Piolat, R. Sfeir (Comité Thorax et Groupe Cancer de la SFCP), H. Brisse (SFIPP), L. Giovanni-Chami, C. Schweitzer (SP²A).

■ Introduction

Les masses thoraciques de l'enfant peuvent correspondre à de multiples causes : malformatives, infectieuses, tumorales bénignes ou malignes.

(1) Le **mode de révélation clinique** de ces masses correspond à des contextes très variables selon l'étiologie, avec le plus souvent une suspicion de masse sur une radiographie de thorax. Les tumeurs malignes sont associées à des tableaux cliniques plus manifestes liés à l'envahissement et aux compressions exercées par la masse (possibilité de syndrome cave supérieur, d'obstruction des voies aériennes avec bruits respiratoires, de signes neurologiques de compression médullaire), et sont parfois associées à une altération de l'état général.

■ Conduite à tenir face à une masse thoracique

(2) L'**imagerie de référence** est avant tout la **tomodensitométrie (TDM) thoracique avec injection**. Elle permet de confirmer la présence d'une masse, de préciser sa localisation et sa nature.

(3) **Éliminer les « pseudo-masses »** est la première étape diagnostique. L'**échographie thoracique**, notamment chez le nourrisson, peut être un bon examen pour l'analyse du médiastin antérieur et postérieur et son indication peut être discutée avec le radiologue. Elle permettra d'éviter une TDM dans les situations évocatrices de thymus ectopique ou proéminent, de goître intrathoracique, et de certaines anomalies de la paroi thoracique. L'échographie permet également un débrouillage en cas d'hémithorax blanc radiographique en distinguant les épanchements pleuraux liquidiens des masses tissulaires.

(4) L'**analyse de la masse** selon sa localisation (médiastin, paroi thoracique, poumon), ses rapports anatomiques et sa composition permet de poursuivre l'approche étiologique.

(5) Les **masses médiastinales** sont d'origine étiologique différente selon la zone concernée avec une séparation en trois compartiments (Figure 1) : prévasculaire (antérieur), viscéral (moyen) et paravertébral (postérieur).

Le médiastin **prévasculaire** comprend le thymus, de la graisse et des ganglions lymphatiques. Les principales anomalies sont les malformations lymphatiques (lymphangiomes kystiques), les lymphomes, les tératomes matures ou non, les adénopathies, et les tumeurs germinales malignes. En dehors des lymphomes, les tumeurs thymiques sont très rares en pédiatrie.

Le médiastin **viscéral** comprend des structures vasculaires (cœur, aorte, veine cave supérieure, canal thoracique) et non vasculaires (trachée, œsophage, ganglions lymphatiques).

L'atteinte la plus fréquente de ce compartiment concerne le système lymphatique avec les adénopathies d'origine lymphomateuse, infectieuse (tuberculose) ou inflammatoire (sarcoïdose), les lymphangiomes, les kystes malformatifs de l'intestin primitif (kyste bronchogénique et duplication œsophagienne) ou pleuro-péricardiques.

Le médiastin **paravertébral** comprend surtout le rachis et le tissu mou para-rachidien. Les tumeurs sont le plus souvent neuroblastiques chez l'enfant avec le neuroblastome et le ganglioneuroblastome, surtout avant l'âge de 5 ans. L'**imagerie par résonance magnétique (IRM) thoracique** est de première intention en cas de symptômes neurologiques, et préférentielle dans la caractérisation de ces tumeurs et l'étude de leur extension locorégionale. Le diagnostic sera complété par une scintigraphie à la méta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) et un dosage des catécholamines urinaires. Après l'âge de 7 ans, les tumeurs neuroblastiques les plus fréquentes sont les ganglioneuromes matures, bénins, dont le diagnostic sera confirmé en anatomopathologie.

(6) Les **masses d'origine pariétale** ont une origine musculo-squelettique mais peuvent s'étendre dans un hémithorax complet. L'IRM thoracique complète le plus souvent la TDM dans l'évaluation de la tumeur et de ses rapports.

Parmi les tumeurs d'origine osseuse, la famille des sarcomes d'Ewing (comprenant les tumeurs d'Askin, les Ewing typiques et

atypiques, et les tumeurs primitives neuro-ectodermiques périphériques) est la plus représentée concernant surtout les enfants âgés de plus de 12 ans. Une analyse fine de l'os en TDM permet de suspecter l'atteinte costale primitive ou plus rarement extra-osseuse postérieure.

Les rhabdomyosarcomes (RMS) sont les tumeurs malignes des tissus mous les plus fréquentes chez l'enfant. Tout le thorax peut être concerné avec le plus souvent une extension à partir de la paroi thoracique, mais un point de départ médiastinal, pulmonaire, diaphragmatique ou cardiaque est possible. Il s'agit de tumeurs solides, parfois nécrotiques sans aspect radiologique distinct.

Les tumeurs bénignes de la paroi thoracique peuvent être asymptomatiques, perçues à la palpation, découvertes sur une complication locale (fracture, épanchement pleural) ou à l'occasion d'un examen d'imagerie. Pour les tumeurs costales, les ostéochondromes sont les plus fréquents ; les granulomes éosinophiles sont associés aux histiocytoses langerhansiennes et ont souvent un aspect lytique. De multiples autres tumeurs sont possibles : ostéome, ostéome ostéoïde, neurofibrome, dysplasie fibreuse, etc. Une tumeur particulière est l'hamartome mésenchymateux costal qui concerne surtout les nourrissons, et qui a un aspect hétérogène associant une atteinte osseuse soufflante et une masse des tissus mous avec des zones kystiques.

(7) Les **masses pulmonaires** peuvent être parenchymateuses, pleurales ou des voies aériennes. Les lésions kystiques à contenu liquidien évoquent les kystes bronchogéniques, les abcès ou les kystes hydatiques. Les tumeurs des voies aériennes s'expriment le plus souvent par des symptômes respiratoires liés à une obstruction ou des hémoptysies pour les tumeurs malignes, représentées principalement par les tumeurs carcinoïdes et mucoépidermoïdes. Parmi les lésions bénignes, il faut citer les hémangiomes, les papillomes et les tumeurs pseudo-inflammatoires ou myofibroblastiques. Celles-ci sont rares mais sont les plus fréquentes des tumeurs bronchiques de l'enfant. Elles se développent dans la lumière bronchique ou à son contact. Enfin, les pleuropneumoblastomes sont des tumeurs malignes à point de départ pleural ou pulmonaire, dont les types II se caractérisent par l'association d'une composante solide et kystique qui devient purement solide dans les types III.

Pour l'ensemble des tumeurs citées, l'imagerie permet d'évoquer un diagnostic, mais seule l'histologie permet le diagnostic de certitude. La prise en charge des patients dépendra du diagnostic évoqué avec concertation entre radiologues, pédiatres et chirurgiens.

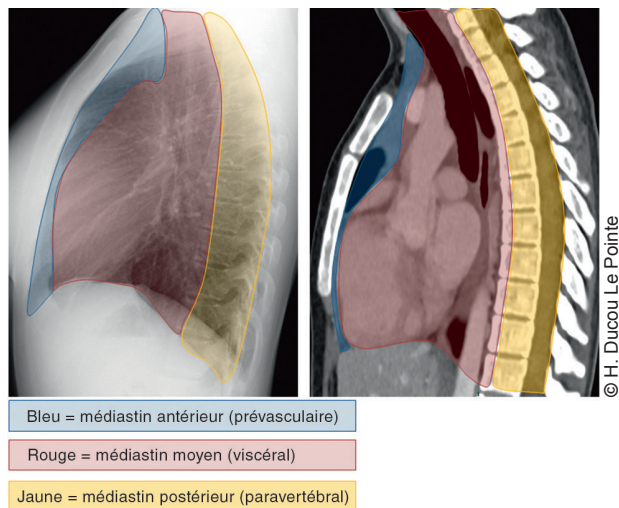


Figure 1. Compartiments médiastinaux.

■ Conclusion

Les masses thoraciques regroupent de très nombreuses entités. La possibilité de tumeurs malignes justifie d'avis rapides radiologique et pédiatrique spécialisés. Les signes d'alerte cliniques et la radiographie initiale orientent sur l'imagerie initiale préférentielle avec une place prépondérante du scanner thoracique.

■ Liens d'intérêts

C. Thumerelle déclare des essais cliniques (en qualité de co-investigateur, expérimentateur non principal, collaborateur à l'étude) avec AIMMUNE, Alk et Sanofi ; participer à des conférences (invitations en qualité d'intervenant) avec Novartis.

H. Ducou la Pointe déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

S. Lejeune déclare des essais cliniques en qualité de co-investigateur, expérimentateur non principal, collaborateur à l'étude pour AIMMUNE Therapeutic ; avoir participé à des conférences (invitation en qualité d'intervenant) pour Novartis ; bourse de recherche par AstraZeneca.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ **Mots-clés** Masse ; Tumeur ; Enfant ; Thorax ; Médiastin
■ **Keywords** Masses; Tumor; Children; Thorax; Mediastinum

■ Bibliographie

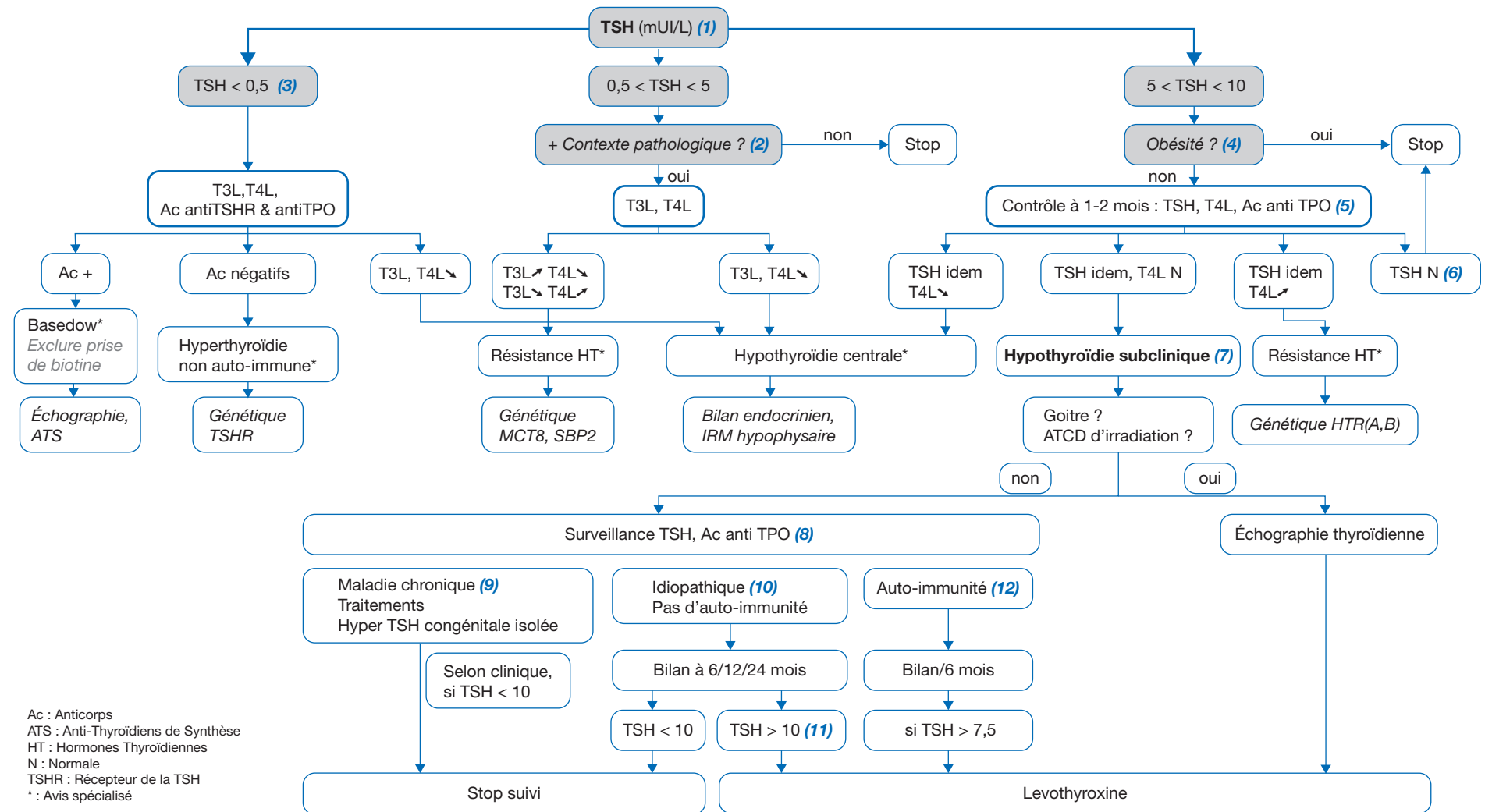
- Ranganath SH, Lee EY, Restrepo R, Eisenberg RL. Mediastinal masses in children. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198:W197-216.
- Carter BW, Benveniste MF, Madan R, Godoy MC, de Groot PM, Truong MT, et al. ITMIG Classification of Mediastinal Compartments and Multidisciplinary Approach to Mediastinal Masses. *Radiographics* 2017;37:413-36.
- Brisse H, Neuenschwander S. Les masses thoraciques de l'enfant. XXXIII^{es} journées d'enseignement post-universitaire; Hôpital Armand Trousseau 2011.

Interprétation d'un bilan thyroïdien limite chez l'enfant (après 3 ans)

I. Oliver Petit

Unité d'endocrinologie, génétique, maladies osseuses et gynécologie de l'enfant, Hôpital des enfants, TSA 70034, 31059 Toulouse, Cedex 9, France

Interpretation of borderline thyroid test in children (> 3 years)



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : oliver.i@chu-toulouse.fr (I. Oliver-Petit).

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

Remerciements aux relecteurs : R. Coutant, M. Polak (SFEDP).

■ Introduction

Les signes d'appel des dysthyroïdies sont souvent peu spécifiques chez l'enfant, en dehors de l'existence d'un goitre et du retentissement sur la vitesse de croissance staturale. La prescription d'un bilan thyroïdien pour une symptomatologie isolée (un seul signe ou symptôme) et peu spécifique (fatigue, frilosité, prise de poids) doit être évitée. Trop de bilans thyroïdiens sont prescrits en excès, confrontant le pédiatre puis l'endocrinopédiatre sollicité à l'interprétation de résultats souvent limites. Les hormones thyroïdiennes (HT) exercent une action essentielle dans le développement du système nerveux central, en particulier chez le jeune enfant, ainsi que sur la croissance : s'il est important d'identifier avec précision les situations pathologiques acquises ou congénitales révélées par ces anomalies, il faut aussi éviter les explorations et traitements non justifiés chez l'enfant. Ce document a pour objectif de donner quelques clés pratiques pour l'interprétation d'un bilan thyroïdien limite chez l'enfant après l'âge de 3 ans.

■ Conduite à tenir face à un bilan thyroïdien limite

(1) Les variations de la thyroïdostimuline (TSH) sont le témoin biochimique de la production des HT et de sa régulation hypothalamo-hypophysaire : le dosage de la TSH est considéré comme le meilleur témoin d'une dysthyroïdie primaire et donc la base de la démarche diagnostique. En dehors de la période néonatale, les normes pour la TSH, comme celles des HT, varient modérément selon les kits de dosage utilisés ; les guidelines de l'Association européenne thyroïde (ETA) recommandent de se référer chez l'enfant aux normes pour l'âge et le sexe même s'il n'existe pas de consensus. Pour simplifier, **une TSH sera considérée comme normale entre 0,5 et 5 mUI/L**. Il est utile de se souvenir que ces limites correspondent aux 3^e et 97^e percentiles de la population normale, et que des valeurs en deçà ou au-delà de ces seuils ne sont donc pas synonymes de pathologie. Pour les HT, les limites hautes des normes chez l'enfant jusqu'à la fin de la puberté sont modérément plus élevées que chez l'adulte et il est important en cas de doute de s'y référer.

Valeur de TSH dans les limites de la norme (0,5-5 mUI/L)

(2) Si la valeur de la TSH est entre 0,5 et 5 mUI/L (limites de la norme), **le bilan thyroïdien doit être interprété comme normal, sans nécessité de poursuivre les explorations, sauf s'il existe un contexte pathologique particulier** : ralentissement de la vitesse de croissance staturale, goitre, signes neurologiques comme un retard de développement psychomoteur ou

une atteinte neuromusculaire. En effet, en cas d'hypothyroïdie centrale, la TSH peut être normale, voire modérément élevée car de forme biologiquement inactive ; dans ce cas les HT dosées concomitamment seront basses et inadaptées au taux de TSH. Ce résultat oriente vers une pathologie hypothalamo-hypophysaire et nécessite un bilan endocrinien rapide et complet, ainsi qu'une imagerie hypophysaire pour éliminer une pathologie tumorale. Chez un enfant avec contexte neurologique ou syndromique, une TSH normale ou très modérément élevée associée à une discordance entre les taux de T4L et de T3L oriente vers un tableau de résistance aux HT ou d'anomalie rare du métabolisme des HT, nécessitant un avis spécialisé et une recherche génétique (transporteur 8 de monocarboxylate [MCT8], *selenium-binding protein 3* [SBP3]).

TSH abaissée (< 0,5 mUI/L)

(3) Si la TSH est < 0,5 mUI/L, le bilan est complété par un dosage des HT, des anticorps (ac) anti-thyroperoxydase (TPO) et anti-récepteur de la TSH (TSHR) spécifiques de la **maladie de Basedow**, diagnostic le plus probable et dont le traitement chez l'enfant relève d'une prise en charge spécialisée : échographie, antithyroïdiens de synthèse. Attention, devant un tableau biologique évocateur de maladie de Basedow (HT élevées, ac positifs) mais sans signe clinique d'hyperthyroïdie associé, on recherchera une prise de biotine exogène (médicament, complément alimentaire) qui peut faussement perturber le bilan thyroïdien et positiver les ac. L'absence d'auto-immunité avec une TSH basse et HT normales ou élevées orientent vers une hyperthyroïdie non auto-immune par anomalie génétique du récepteur à la TSH.

TSH modérément élevée (5-10 mUI/L)

(4) Dans les situations de **surpoids ou d'obésité**, il a été démontré que la TSH s'élève proportionnellement à l'indice de masse corporelle (IMC), ceci n'étant que le témoin du surpoids (normalisation du bilan thyroïdien avec la perte de poids). Il est actuellement recommandé de ne pas doser la TSH dans ces situations sauf si la vitesse de croissance staturale est anormale. Il ne faut donc pas reconstruire la TSH si elle s'avère modérément élevée (dans l'obésité commune, la TSH dépasse rarement 7 mUI/L) dans le cadre d'un bilan systématique.

(5) Dans tous les autres cas, la TSH devra être contrôlée sans urgence, à 1 ou 2 mois, avec dosage couplé de la T4L et des ac anti-TPO. Le dosage des ac anti-thyroglobulines (TGO) ne présente aucun intérêt car non spécifique. Le dosage de la T3L n'est pas nécessaire.

(6) Dans la très grande majorité des cas (3/4), la **TSH se normalise au contrôle**. Aucun suivi n'est alors préconisé.

(7) L'**hypothyroïdie subclinique** (HSC) est un statut biochimique avec une TSH qui persiste au-dessus du taux de référence alors que la T4L est dans l'intervalle de référence pour l'âge. Sa prévalence est d'environ 2 %. L'HSC n'a pas de retentissement clinique.

Quand la TSH est < 10 mUI/L, **l'HSC est dite « modérée » et ne nécessite ni échographie ni traitement substitutif**, sauf en cas de goitre significatif ou d'antécédent d'irradiation (y compris prégreffe).

(8) Dans une situation d'HSC modérée isolée, il a été montré qu'il n'y a aucun risque à ne pas traiter ces enfants tant sur le plan de la croissance, de la prise pondérale, du devenir neurologique ou sur le plan métabolique. L'indication d'un traitement sera discutée en fonction de la présence ou non d'ac anti-TPO avec une surveillance biologique initiale à 6 mois.

(9) Si l'HSC est secondaire à une maladie chronique (insuffisance rénale...) ou à un traitement associé (antiépileptique, INFα...) en dehors d'un terrain d'auto-immunité, dès lors que la TSH est < 10 mUI/L, la poursuite du suivi biologique ne sera pas systématique, mais uniquement sur signe d'appel évocateur d'une hypothyroïdie clinique. Il en est de même pour les hyperTSHémies congénitales idiopathiques suivies au cours des premiers mois de vie.

(10) En cas d'HSC idiopathique, sans auto-immunité, environ 40 % des patients verront leur TSH se normaliser à 5 ans et près de 50 % vont conserver cette HSC stable. Au final, très peu de patients évolueront vers une hypothyroïdie clinique nécessitant un traitement. Le suivi biologique, si la TSH reste stable, pourra donc être progressivement espacé (tous les 6, 12 puis 24 mois) puis arrêté.

(11) Si au cours du suivi la TSH est > 10 mUI/L, on parle alors d'**HSC sévère** : dans ce cas, un traitement substitutif par lévothyroxine est préconisé par les recommandations.

(12) Parmi les HSC modérées, seul un terrain prédisposant à l'auto-immunité (ac anti-TPO positifs, diabète de type 1, maladie coeliaque, syndrome de Turner ou trisomie 21) peut faire poser l'indication d'un traitement : dans ce cas, la surveillance biologique est maintenue tous les 6 mois avec une indication de substitution si la TSH s'élève progressivement, en particulier lorsqu'elle dépasse 7,5 mUI/L.

■ Conclusion

Un bilan thyroïdien chez l'enfant ne doit jamais être prescrit de manière systématique, sauf dans des situations de pathologie syndromique (en particulier neurologique) ou de maladies

prédisposantes. Seuls des signes cliniques patents d'hyperthyroïdie ou d'hypothyroïdie, en particulier un ralentissement de la croissance staturale ou la mise en évidence d'un goitre, peuvent le justifier. Le surpoids isolé, sans ralentissement de croissance, n'est pas une indication. L'HSC est une situation fréquente, la plupart du temps

bénigne, qui va très peu évoluer vers une hypothyroïdie clinique et qui ne nécessite donc généralement pas de traitement substitutif.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ Liens d'intérêts

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

■ **Mots-clés** Bilan thyroïdien ; TSH ; Hypothyroïdie subclinique

■ **Keywords** Thyroid Test; TSH; Subclinical hypothyroidism

■ Bibliographie

2014 European Thyroid Association Guidelines for the Management of Subclinical Hypothyroidism in Pregnancy and in Children. Eur Thyroid J 2014;3:76-94. DOI: 10.1159/000362597.

Taylor PN, Sayers A, Okosieme O, Das G, Draman MS, Tabasum A, et al. Maturation in Serum Thyroid Function Parameters Over Childhood and Puberty: Results of a Longitudinal Study. J Clin Endocrinol Metab 2017;102:2508-15. DOI:10.1210/jc.2016-3605.

Krause AJ, Cines B, Pogrebniak E, Sherafat-Kazemzadeh R, Demidowich AP, Galescu OA, et al. Associations between Adiposity and Indicators of Thyroid Status in Children and Adolescents. Pediatr Obes 2016 ;11 :551-8. DOI: 10.1111/ijpo.12112.

Diminution du taux de prothrombine (TP) chez l'enfant

P. Saultier^{1,2,*}, A. Fabre^{3,4}

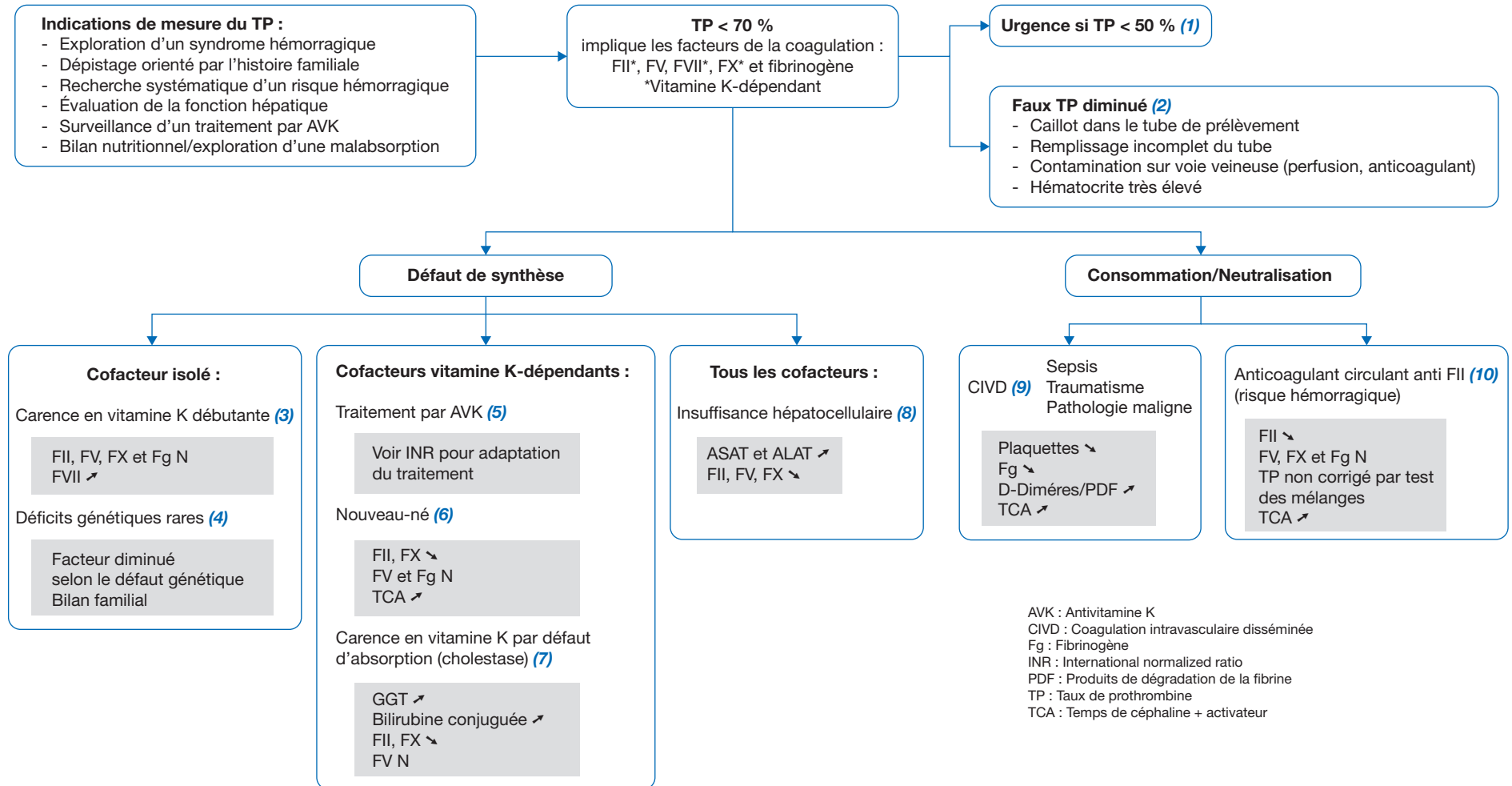
¹APHM, Hôpital d'Enfants de la Timone, Service d'hématologie, immunologie et oncologie pédiatrique, Marseille, France

²Aix-Marseille Univ, INSERM, INRAE, C2VN, Marseille, France

³APHM, Hôpital d'Enfants de la Timone, Service de pédiatrie multidisciplinaire, Marseille, France

⁴Aix-Marseille Univ, INSERM, MMG, Marseille, France

Prolonged prothrombin time (PT) in children



*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : paul.saultier@ap-hm.fr (P. Saultier).

Article validé par : Groupe Francophone d'Hépatologie, de Gastro-entérologie et de Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), Société d'Hématologie Immunologie Pédiatrique (SHIP).

Remerciements aux relecteurs : E. Mas (GFHGNP), A. Marie-Cardine, D. Moshous, W. Abou Chahla (SHIP).

■ Introduction

Le **taux de prothrombine (TP)** explore la voie tissulaire (extrinsèque) et commune de la coagulation. Ce paramètre est basé sur la mesure du temps nécessaire au plasma pour coaguler lorsqu'il est exposé au facteur tissulaire (temps de Quick). Le résultat est exprimé en pourcentage et est **considéré comme diminué en dessous de 70 %**. L'interprétation du TP nécessite de prendre en compte le contexte clinique, ainsi que le temps de céphaline + activateur (TCA) et le fibrinogène. Un TP normal implique la normalité des facteurs du complexe prothrombinique (constitué par les facteurs II, V, VII et X) et du fibrinogène. Ces facteurs de la coagulation sont synthétisés par les hépatocytes. Le tableau 1 présente les caractéristiques principales de ces facteurs de coagulation.

La mesure du TP permet d'explorer la coagulation, notamment dans les indications suivantes : syndrome hémorragique, dépistage orienté par une histoire familiale de saignement, évaluation systématique du risque hémorragique avant une chirurgie à risque, ou surveillance d'un traitement par antivitamine K. Le TP est également utilisé en tant que biomarqueur de la fonction hépatique. Il peut enfin être indiqué dans le cadre d'un bilan nutritionnel ou de l'exploration d'une malabsorption, comme témoin d'un défaut d'absorption de la vitamine K (liposoluble).

Tableau 1. Caractéristiques principales des facteurs de coagulation.

Facteur de coagulation	Variation physiologique enfant/adulte	Âge d'acquisition d'un taux adulte	Remarques
Fibrinogène	Pas de variation	Dès la naissance	Valeurs normales 2-4 g/L
Facteur II	Taux bas à la naissance (45-75 %)	6 mois	Facteur vitamine K-dépendant
Facteur VII	Taux bas à la naissance (55-110 %)	6 mois	Facteur vitamine K-dépendant dont la demi-vie est la plus courte
Facteur X	Taux bas à la naissance (65-90 %)	1 mois	Facteur vitamine K-dépendant
Facteur V	Pas de variation	Dès la naissance	Seul facteur non-vitamine K-dépendant du complexe prothrombinique

■ Conduite à tenir devant une diminution du TP chez l'enfant

Analyse du résultat du TP

(1) Les situations d'urgence suivantes sont à repérer

La gravité de l'atteinte hépatique ou du défaut de la coagulation est généralement proportionnelle à la diminution du TP. Le seuil de 50 % est généralement admis comme nécessitant l'avis d'un centre spécialisé en urgence. Cependant, la gravité des pathologies explorées par le TP reste essentiellement clinique, avec les signes d'encéphalopathie hépatique pour les atteintes hépatiques, ou les signes hémorragiques pour les anomalies de l'hémostase.

(2) Faux TP diminué

Afin de garantir un résultat fiable, il est nécessaire que le tube de prélèvement soit entièrement rempli, agité doucement après prélèvement pour éviter la formation d'un caillot, et acheminé rapidement au laboratoire. En cas de prélèvement sur une voie veineuse, il faut veiller à ce que le prélèvement ne soit pas contaminé par un soluté de perfusion ou un médicament anticoagulant. La mesure du TP est également perturbée en cas d'hématocrite particulièrement élevé (> 55 %).

En dehors de ces situations, toute diminution du TP < 70 % doit être explorée et/ou recontrôlée.

Défaut de synthèse d'un ou plusieurs facteurs de coagulation

(3) Carence en vitamine K débutante

En cas de carence en vitamine K débutante, le facteur VII est le premier à s'abaisser car sa demi-vie est la plus courte des facteurs vitamine K-dépendants (6 heures).

(4) Déficits génétiques rares

La plupart de ces déficits génétiques rares en facteur(s) de coagulation sont de transmission autosomique récessive. Seules les formes sévères de ces pathologies, résultant d'altérations bi-alléliques, sont à risque hémorragique. Une étude familiale est essentielle. Les signes hémorragiques peuvent notamment inclure des saignements à la chute du cordon, des hémorragies intracrâniennes, des hématomes et des hémarthroses secondaires à des traumatismes parfois mineurs, voire survenir spontanément.

Une diminution de l'ensemble des facteurs vitamine K-dépendants (II, VII, IX, X), avec V et fibrinogène normaux, peut correspondre à l'une des 3 situations suivantes.

(5) Traitement par antivitamine K

Les traitements par antivitamine K (AVK) entraînent une diminution du TP. Pour l'adaptation des doses de traitement par AVK, il

est nécessaire d'utiliser l'*international normalized ratio* (INR) qui correspond à une valeur normalisée (standardisée) du TP. Un cas particulier est la consommation accidentelle de raticides anti-coagulants aux propriétés AVK : il faut donc évoquer cette hypothèse en cas de diminution des facteurs vitamine K-dépendants sans cause retrouvée.

(6) Cas du nouveau-né

Du fait d'une immaturité hépatique, l'équilibre hémostatique du nouveau-né est physiologiquement différent de celui du grand enfant et de l'adulte. Il est donc indispensable d'interpréter le bilan de coagulation d'un nouveau-né en utilisant des normes adaptées à l'âge. Chez le nouveau-né, les taux des facteurs vitamine K-dépendants (II, VII, IX et X) peuvent être diminués par rapport aux normes adultes. Ce phénomène est encore plus marqué en cas de prématurité. Le TP du nouveau-né sain est habituellement normal, contrairement au TCA qui est fréquemment allongé. À côté de ces variations physiologiques de la coagulation, la maladie hémorragique du nouveau-né est rare mais peut être extrêmement grave car associée à des saignements intracrâniens, hépatiques ou surrénaux. Elle est secondaire à un défaut de synthèse hépatique des facteurs vitamine K-dépendants. Cette pathologie est favorisée par l'allaitement maternel exclusif et la prise prolongée d'antibiotiques. Le stock hépatique de vitamine K à la naissance est très faible. La prévention de la maladie hémorragique du nouveau-né repose sur l'administration systématique de vitamine K1 chez tous les nouveau-nés dès la naissance. Le schéma actuellement recommandé par la Société Française de Néonatalogie pour le nouveau-né à terme est l'administration orale de 3 doses de 2 mg de vitamine K : à la naissance, à la sortie de maternité et 1 mois après la naissance (dernière dose facultative sous allaitement artificiel).

(7) Carence en vitamine K par défaut d'absorption (cholestase)

Les acides biliaires sont nécessaires à l'absorption des graisses incluant les vitamines liposolubles (A, D, E et K). De ce fait, une cholestase va induire une diminution de l'absorption de la vitamine K. Les stocks de cette dernière étant faibles, cela va rapidement induire un déficit en vitamine K et un défaut de synthèse des facteurs II, VII, IX et X avec un risque d'hémorragie notamment intracrânienne (hématome sous-dural). Les signes cliniques évocateurs de cholestase sont un ictère et une décoloration des selles. Au niveau biologique, on observe une élévation de la bilirubine conjuguée et dans la majorité des cas de la gamma-glutamyltransférase (GGT) (sauf, par exemple, dans les cholestases intrahépatiques familiales progressives ou les défauts de synthèse des acides biliaires). Les nourrissons présentant une cholestase à début précoce sont particulièrement à risque du fait du faible stock de vitamine K à la naissance. En cas de cholestase,

tase ictérique, la supplémentation en vitamine K doit se faire par voie intraveineuse à la dose de 10 mg (ou en intramusculaire si la voie veineuse est impossible). Les causes de cholestase sont détaillées dans les *Pas à Pas* « Ictère du nourrisson » et « Ictère du grand enfant ».

(8) Insuffisance hépatocellulaire : diminution de l'ensemble des cofacteurs

Le foie synthétise 15 % des protéines de l'organisme. L'insuffisance hépatocellulaire va entraîner une baisse du TP par défaut de synthèse des facteurs de coagulation. Dans ce cas on observe une baisse de tous les facteurs dans l'ordre de leur demi-vie (le facteur VII en premier du fait de sa courte demi-vie et le facteur V en dernier). La baisse du TP et du facteur V ne reflète pas toujours parfaitement le degré de l'insuffisance hépatocellulaire, surtout quand les facteurs vitamine K-dépendants sont dissociés (normaux), et le surestime parfois comme dans les situations d'hypertension portale avec hypersplénisme. L'insuffisance hépatocellulaire peut survenir sur un foie antérieurement sain (par exemple, intoxication au paracétamol) ou sur un foie atteint de cirrhose (par exemple, en cas de maladie cholestatique). Dans le cas de pathologie hépatique sous-jacente, plusieurs causes hépatiques de baisse du TP peuvent être associées : l'insuffisance hépatocellulaire, la cholestase et parfois la consommation dans une splénomégalie sur hypersplénisme. Les causes d'insuffisance hépatocellulaire sont en partie détaillées dans le *Pas à Pas* « Hépatite aiguë ».

Consommation ou neutralisation d'un ou plusieurs facteurs de coagulation

(9) Coagulation intravasculaire disséminée

La coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) peut entraîner à la fois des signes hémorragiques et thrombotiques. Cet état s'accompagne également d'une augmentation des produits de la dégradation de la fibrine (PDF), notamment les D-dimères. Les étiologies principales de CIVD sont le sepsis, les traumatismes et autres lésions tissulaires étendues, et les pathologies malignes. Chez le nourrisson, deux étiologies spécifiques supplémentaires sont à évoquer : d'une part le déficit homozygote en protéines C ou S se traduisant par un tableau de *purpura fulminans* aseptique néonatal, et d'autre part le syndrome de Kasabach-Merritt, dans lequel une tumeur vasculaire (hémangioendothéliome kaposiforme) est responsable d'une CIVD localisée avec thrombopénie souvent sévère et coagulopathie de consommation.

(10) Anticoagulant circulant

Parmi les causes de TP diminué par présence d'un anticoagulant circulant acquis, l'hypoprothrombinémie (diminution du facteur II) est à connaître car elle peut être responsable de complications hémorragiques graves. L'hypoprothrombinémie est ici due à la présence d'un inhibiteur spécifique (anticorps) anti-FII. Ce tableau est associé à une diminution du TP et à un allongement du TCA. Ces anomalies ne sont pas corrigées par le test des mélanges (mélange par le laboratoire de plasma du patient avec un plasma témoin, puis contrôle du TP/TCA). Ce tableau est habituellement

transitoire (post-infectieux) chez l'enfant. Le suivi est principalement clinique mais un contrôle de la normalisation du bilan de coagulation à 6 semaines est justifié. Il faut bien distinguer cette entité de celle des anticoagulants circulants de type lupique de l'enfant, associés à un allongement isolé du TCA avec dosage des facteurs de coagulation normaux. Cette dernière entité constitue, lorsqu'elle est découverte chez un enfant asymptomatique, une anomalie transitoire, post-infectieuse, dépourvue de risque thrombotique ou hémorragique et ne nécessitant pas de contrôle biologique systématique.

Conclusion

L'interprétation d'une diminution du TP nécessite de prendre en compte des paramètres cliniques et un certain nombre d'autres examens complémentaires (principalement le TCA, le fibrinogène, le bilan hépatique et les cofacteurs du TP). Les étiologies principales d'une diminution du TP sont la carence en vitamine K par défaut d'absorption en cas de cholestase, l'insuffisance hépatocellulaire, un traitement par AVK, la CIVD, et la présence d'un anticoagulant circulant.

Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ **Mots-clés** Taux de prothrombine ; Hémostase ; Insuffisance hépatocellulaire ; Vitamine K ; Coagulation intravasculaire disséminée

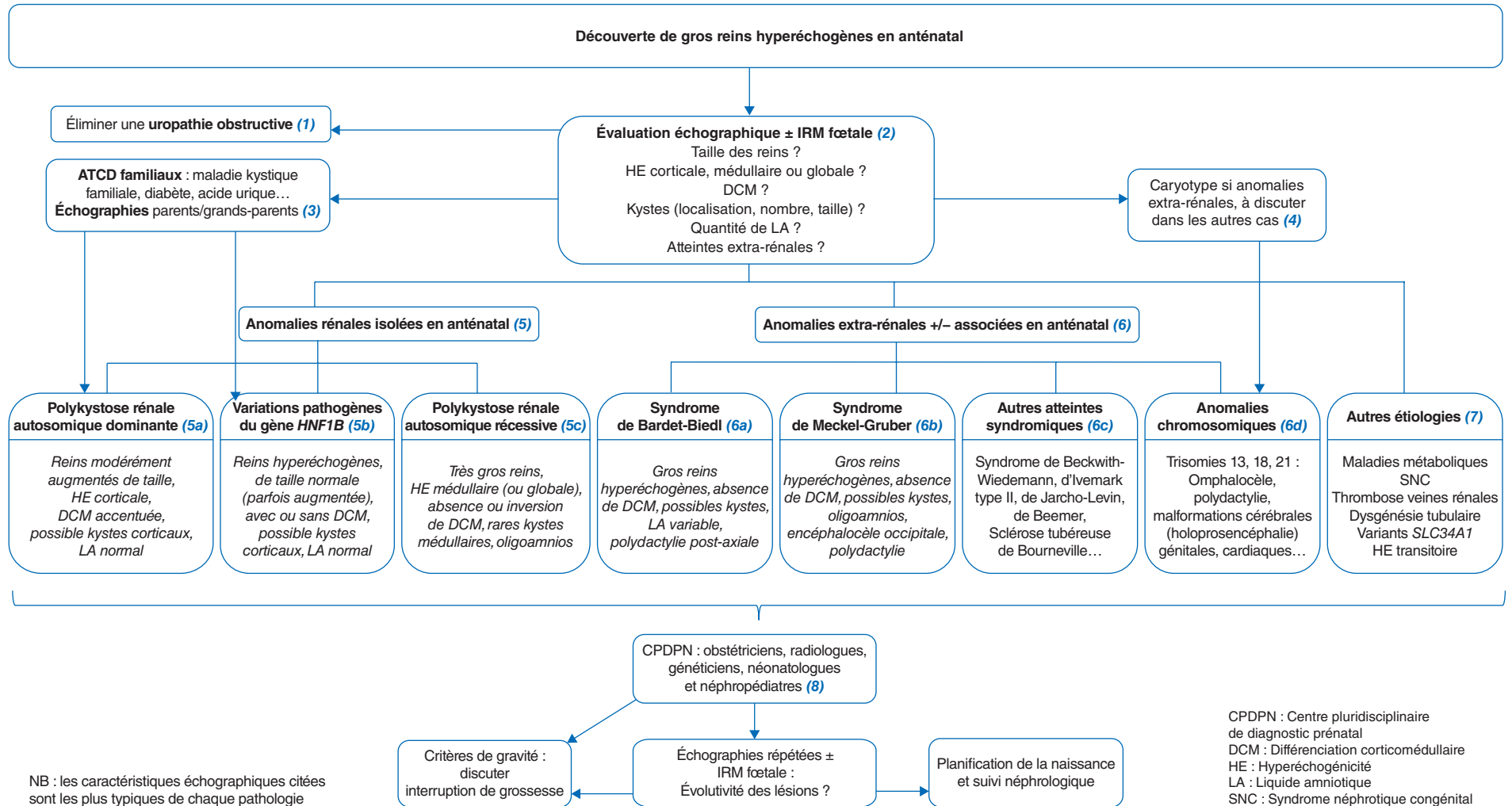
■ **Keywords** Prothrombin time; Hemostasis; Liver failure; Vitamin K; Disseminated intravascular coagulation

Bibliographie

Toulon P, Berruyer M, Brionne-François M, Grand F, Lasne D, Telion C, et al. Age Dependency for Coagulation Parameters in Paediatric Populations. Results of a Multicentre Study Aimed at Defining the Age-Specific Reference Ranges. *Thromb Haemost* 2016;116:9-16.

Hascoët J-M, Picaud J-C, Lapillonne A, Boithias-Guerot C, Bolot P, Saliba E, et al. [Vitamin K in the Neonate: Recommendations Update]. *Arch Pediatr* 2017;24:902-5.

Lachaux A, Lacaille F. Hépatologie de l'enfant. Elsevier Health Sciences, 2016.



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : caroline.rousset-rouviere@ap-hm.fr (C. Rousset-Rouvière).

Article validé par : Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et Prénatale (SFIPP), Société Française de Néonatalogie (SFN), Société de Néphrologie Pédiatrique (SNP).

Remerciements aux relecteurs : M. Alison (SFIPP), E. Kermorvant (SFN), J. Bacchetta, O. Gillion-Boyer, L. Heidet, M. Tsimaratos (SNP).

■ Introduction

Le diagnostic prénatal (DPN) de gros reins hyperéchogènes est une situation difficile avec un enjeu double : étiologique et pronostique. La découverte est habituellement tardive au cours du 2^e ou 3^e trimestre de grossesse.

Les reins sont dits « hyperéchogènes » lorsque leur échogénicité est supérieure à celle du foie ou de la rate. L'hyperéchogénicité, non spécifique d'une pathologie rénale, résulte souvent de la présence de microkystes indétectables en échographie, de dysplasie ou de dilatation tubulaire.

La néphromégalie est définie par une taille de reins supérieure à +2DS.

L'échographie fœtale ne permet pas de préciser l'étiologie dans de nombreux cas mais reste l'examen clé pour évaluer le pronostic rénal. Il faudra exclure en premier lieu une uropathie obstructive. Le diagnostic est ensuite orienté en fonction des antécédents familiaux de pathologies rénales ainsi que de l'existence de malformations extrarénales associées.

■ Conduite à tenir devant des gros reins hyperéchogènes en anténatal

Démarche diagnostique générale

(1) Il faudra en premier lieu **exclure une uropathie obstructive** (dilatation des cavités pyélocalicielles, des uretères, étude de la vessie, etc.).

(2) **L'échographie** anténatale doit préciser l'aspect des reins avec une sonde de haute fréquence (si les conditions techniques le permettent) : taille des reins, échogénicité du parenchyme, différenciation cortico-médullaire (DCM), kystes (nombre, taille, localisation), quantité de liquide amniotique (LA), et rechercher des malformations extrarénales.

L'échographie peut être complétée par une **IRM fœtale** permettant de préciser la localisation des kystes (meilleure résolution en contraste mais moins bonne résolution spatiale que l'échographie), les atteintes extrarénales et éliminer les anomalies du tractus urinaire.

(3) La recherche d'**antécédents familiaux de maladie rénale** et la réalisation d'un arbre généalogique sont primordiales. Une **échographie rénale** sera demandée aux deux parents, voire aux grands-parents lorsque les parents sont jeunes, car les kystes peuvent apparaître tardivement. L'existence de maladie kystique rénale de transmission verticale doit orienter en premier lieu vers une polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD) : voir 5a. Une anomalie du gène *HNF1β* doit être évoquée en cas de diabète MODY ou hyperuricémie dans la famille : voir 5b. Une consanguinité doit être recherchée.

(4) La réalisation d'un **caryotype** est systématique s'il existe des atteintes extrarénales. Elle se discute dans les autres cas, en fonction des éléments d'orientation étiologique.

(5) Causes à évoquer devant des gros reins hyperéchogènes isolés en anténatal

(5a) La **PKRAD** est la maladie rénale héréditaire la plus fréquente et touche environ 1 nouveau-né sur 1 000. Elle est due à des variations pathogènes de *PKD1* dans 85 % des cas et de *PKD2* dans 15 % des cas. Plus récemment, des variations de *GANAB* et *DNAJB11* ont été décrites dans des formes atypiques de PKRAD. Elle se révèle le plus souvent à l'âge adulte, mais les formes anténatales sont possibles. L'aspect typique anténatal est celui de reins modérément augmentés de taille, avec une hyperéchogénicité corticale et une quantité de LA souvent normale. La DCM apparaît accentuée. Parfois, des kystes sont visibles. Ils sont le plus souvent corticaux mais peuvent être cortico-médullaires. En dehors de rares formes sévères avec énormes reins hyperéchogènes et oligo-anamnios pouvant conduire à une demande d'interruption de grossesse, les enfants présentent peu de complications de la maladie dans la petite enfance. L'évolution se fera progressivement vers l'insuffisance rénale terminale à un âge variable. Les manifestations extrarénales, qui incluent des anévrysmes intracrâniens, des valvulopathies et des kystes dans d'autres organes comme le foie, ne se détectent pas en anténatal. Les formes de découverte anténatale concernent presque exclusivement le gène *PKD1* ou le syndrome des gènes contigus *TSC2-PKD1* (délétion simultanée des gènes *PKD1* et *TSC2* impliqué dans la sclérose tubéreuse de Bourneville).

(5b) Le gène *HNF1β* (*TCF2*) code pour le facteur de transcription HNF1β qui joue un rôle dans le développement embryonnaire de divers organes incluant le rein, le foie, le pancréas et les organes génitaux. **Les variations pathogènes du gène *HNF1β***, transmises sur un mode autosomique dominant, sont responsables d'un phénotype rénal variable (hypo- ou dysplasie, agénésie, kystes, etc.) pouvant être associé à des atteintes extrarénales comme une hypoplasie du pancréas, un diabète MODY, des malformations génitales, une hyperuricémie, des anomalies du bilan hépatique ou une hypomagnésémie. Des anomalies neurocognitives variables sont décrites. Dans certaines séries, la néphropathie liée au gène *HNF1β* est la première cause de reins hyperéchogènes en anténatal. Le plus souvent les reins sont de taille normale avec ou sans microkystes corticaux et la quantité de LA est normale. Mais parfois le tableau peut mimer celui d'une polykystose rénale autosomique récessive avec de gros reins hyperéchogènes différenciés et un oligoamnios. Les anomalies extrarénales sont exceptionnellement détectées

en anténatal. Les antécédents familiaux peuvent orienter le diagnostic lorsqu'il ne s'agit pas d'une mutation *de novo*. Il existe une grande variabilité interfamiliale mais aussi intrafamiliale rendant le DPN encore plus difficile. Le pronostic rénal à long terme est variable, mais une insuffisance rénale terminale dès l'enfance est possible.

(5c) La **polykystose rénale autosomique récessive** (PKRAR) touche environ 1 nouveau-né sur 20 000 et est le plus souvent détectée en anténatal. Elle est due à des variants bi-alléliques dans le gène *PKHD1* (polycystic kidney and hepatic disease 1) et est transmise selon un mode autosomique récessif. Elle associe une maladie kystique rénale par atteinte des tubes collecteurs et une atteinte hépatique de type fibrose hépatique congénitale. Les formes sévères se présentent avec de très gros reins (souvent de taille supérieure à +4DS) hyperéchogènes avec perte de la DCM et oligo-anamnios, au 2^e trimestre de grossesse. La présentation est cependant variable avec parfois des reins modérément augmentés de taille et un LA faiblement diminué. L'hyperéchogénicité, classiquement médullaire, peut être aussi globale. La visualisation de macrokystes rénaux est rare et l'atteinte hépatique n'est pas visible en anténatal. Le phénotype est variable mais un décès en période périnatale ou durant la première année de vie concerne jusqu'à 30 % des cas. Passé cette période, environ la moitié des enfants développe une insuffisance rénale chronique terminale au cours de la première décennie. Les manifestations hépatiques sont de gravité variable et peuvent évoluer vers une hypertension portale. Le génotypage prénatal est possible quand la mutation a été préalablement identifiée chez un cas index.

(6) Causes à évoquer devant des gros reins hyperéchogènes pouvant être associés à des atteintes extrarénales en anténatal

(6a) Le **syndrome de Bardet-Biedl** est une maladie autosomique récessive rare dont la prévalence est comprise entre 1/120 000 et 1/170 000. Une vingtaine de gènes sont impliqués dans cette maladie. Elle est caractérisée par une obésité, une rétinite pigmentaire, une polydactylie post-axiale, un hypogonadisme, une atteinte rénale et un retard mental variable. D'autres malformations (cardiaques, génitales, etc.) peuvent être associées. L'atteinte rénale est très hétérogène : kystes, ectopie, rein en fer à cheval, aplasie, reflux vésico-urétéral, etc. En anténatal, elle peut se manifester par de gros reins hyperéchogènes avec perte de la DCM avec ou sans macrokystes pouvant mimer une PKRAR ou une PKRAD. La quantité de LA est variable selon la gravité de l'atteinte rénale. L'existence d'atteintes extrarénales comme une polydactylie post-axiale peut orienter le diagnostic, mais elle manque dans environ 30 % des cas.

(6b) Le **syndrome de Meckel-Gruber**, de transmission autosomique récessive, a une prévalence estimée entre 1 et 10 cas pour 150 000 naissances. Il est caractérisé par une dysplasie kystique rénale associée à une atteinte du système nerveux central (encéphalocèle occipitale le plus souvent), une pathologie de la plaque ductale et une polydactylie. D'autres atteintes comme un raccourcissement des os longs, des malformations cardiaques et des organes génitaux, une microphthalmie et une fente labio-palatine peuvent être présentes. En anténatal, devant de gros reins hyperéchogènes avec ou sans kystes médullaires, un oligoamnios, des anomalies du système nerveux central et des anomalies des extrémités, il faudra l'évoquer en premier lieu. Dans la plupart des cas, l'évolution se fera vers une mort fœtale *in utero*.

(6c) D'autres atteintes syndromiques peuvent être plus rarement diagnostiquées devant de gros reins hyperéchogènes anténatals. On peut citer : le syndrome de Beckwith-Wiedemann (macrosomie, macroglossie, omphalocèle, héli-hypertrophie corporelle, dysplasie kystique médullaire rénale), le syndrome d'Ivemark type II (dysplasie rénale, fibrose pancréatique et dysgénésie hépatique associées à des anomalies squelettiques et une anencéphalie), le syndrome de Jarcho-Levin (anomalies squelettiques associées à des atteintes rénales, génitales, cardiaques et du système nerveux central), le syndrome de Beemer (côtes courtes, micromélie, polydactylie, malformation rénale, etc.) ou la sclérose tubéreuse de Bourneville (tumeurs bénignes multisystémiques touchant notamment la peau, le cerveau, le rein, le poumon et le cœur).

(6d) Des **anomalies chromosomiques** telles que la trisomie 13, 18 ou 21 peuvent donner des reins hyperéchogènes de taille normale ou augmentée, associés à des atteintes extrarénales comme des malformations cérébrales (holoprosencéphalie), cardiaques ou génitales, une omphalocèle ou une polydactylie.

(7) Enfin, d'autres **étiologies** s'exprimant plus rarement en anténatal peuvent être évoquées devant des reins hyperéchogènes de taille normale ou augmentée. C'est le cas de certaines maladies métaboliques comme l'acidurie glutarique de type II (déficit multiple en acyl-CoA déshydrogénase) responsable de coma

acidotique, hyperammoniémie, hypotonie et ataxie, myocardiopathie, épilepsie, reins polykystiques et dysmorphie faciale ; ou le CDG-syndrome (déficit enzymatique touchant la synthèse des glycoprotéines) responsable d'atteintes multiviscérales. Certains syndromes néphrotiques congénitaux peuvent donner de gros reins hyperéchogènes en anténatal, notamment lorsque les gènes *WT1*, *CRB2* ou *NPHS1* sont impliqués. De rares cas de thrombose des veines rénales peuvent s'exprimer en anténatal et donner un tableau de reins hyperéchogènes plus ou moins augmentés de taille mais le plus souvent l'anomalie est unilatérale et s'associe à un hématome de la surrénale. Les dysgénésies tubulaires congénitales ou acquises (secondaire à la prise maternelle d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion) sont caractérisées en anténatal par des reins hyperéchogènes (ou d'échogénicité sub-normale) mais le plus souvent de taille normale ou peu augmentée ; il s'y associe un RCIU, un oligoamnios et une hypocalvaria (hypoplasie des os du crâne). Les variants du gène *SLC34A1* (codant pour le transporteur Npt2a) responsables d'une hypercalcémie infantile et néphrocalcinose peuvent donner en anténatal des reins hyperéchogènes de taille normale ou peu augmentée. Des cas d'hyperéchogénicité transitoire avec ou sans néphromégalie sont décrits ; il faudra observer une normalisation des échographies fœtales au cours du suivi ou après la naissance pour confirmer ce diagnostic.

(8) Évaluation multidisciplinaire

Dans tous les cas, une **discussion en centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal** (CPDPN) doit être faite en la présence d'obstétriciens, de radiologues, de généticiens, de néonatalogues et de néphropédiatres afin de donner un conseil prénatal éclairé aux parents et les accompagner dans leur décision. Un diagnostic moléculaire prénatal en cas de variant identifié dans la famille peut se discuter pour certaines pathologies. On proposera une planification de la naissance en maternité de type III ou un accès facile à une équipe de néphropédiatres en fonction de la gravité du tableau.

L'évaluation pronostique de la fonction rénale postnatale est primordiale. Même pour une maladie connue, elle reste complexe en

raison de la grande variabilité phénotypique. Peu de marqueurs fœtaux prédictifs sont disponibles ; cette évaluation repose avant tout sur des critères échographiques et la surveillance de l'évolution des anomalies au cours de la grossesse. Un taux anormal de bêta-2 microglobuline (dans les urines ou le sang fœtal) est associé à un pronostic sombre, mais des valeurs normales ne permettent pas d'exclure une insuffisance rénale postnatale. Les formes les plus graves, à haut potentiel létal *in utero* ou à la naissance, s'accompagnent d'un anamnios précoce responsable d'hypoplasie pulmonaire et d'arthrogrypose (séquence de Potter). Dans les formes sévères (oligoamnios modéré à sévère, très gros reins différenciés) ou en présence de malformations extrarénales graves, une demande parentale d'interruption de grossesse est le plus souvent acceptée. L'examen fœtopathologique pourra orienter le diagnostic étiologique et aider l'interprétation des études moléculaires. Dans les formes de gravité intermédiaire et en l'absence d'éléments susceptibles d'orienter vers un diagnostic étiologique de certitude, le conseil est souvent complexe.

■ Conclusion

La découverte de gros reins hyperéchogènes en anténatal est une situation complexe. En l'absence d'antécédents familiaux précis, le diagnostic étiologique n'est pas toujours aisé. En dehors des formes les plus sévères (gros reins différenciés avec oligoamnios précoce et/ou atteintes extrarénales sévères) dans lesquelles une demande d'interruption de grossesse est le plus souvent acceptée, on ne dispose pas de marqueurs fiables en routine permettant de prédire précisément le devenir rénal à long terme. S'ajoute à cela une grande variabilité phénotypique inter- et intrafamiliale compliquant le conseil génétique. Une discussion au cas par cas en CPDPN est indispensable.

■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ **Mots-clés** Reins hyperéchogènes anténatals ; Reins fœtaux hyperéchogènes ; Polykystose rénale autosomique récessive ; Polykystose rénale autosomique dominante ; TCF2 ; HNF1β

■ **Keywords** Antenatal hyperechogenic kidneys; Fetal hyperechogenic kidneys; Autosomal recessive polycystic kidney disease; Autosomal dominant polycystic kidney disease; TCF2; HNF1β

■ Bibliographie

Le Guern H, Collet M, Jehannin B, Boog G. Le rein fœtal, pathologie, sémiologie échographique et corrélations pré- et postnatales. JEMU 1983.

Emmanuelli V, Lahoche-Manucci A, Holder-Espinasse M, Devisme L, Vaast P, Dieux-Coeslier A, et al. Diagnostic anténatal des reins hyperéchogènes : à propos de 17 cas. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2012.

Chaumoitre K, Brun M, Cassart M, Maugey-Laulom B, Eurin D, Didier F, et al. Differential diagnosis of fetal hyperechogenic cystic kidneys unrelated to renal tract anomalies: a multicenter study. Ultrasound Obstet Gynecol 2006.

Decramer S, Parant O, Beaufils S, Clauin S, Guillou C, Kessler S, et al. Anomalies of the TCF2 gene are the main cause of fetal bilateral hyperechogenic kidneys. J Am Soc Nephrol 2007.

Tsatsaris V, Gagnadoux MF, Aubry MC, Gubler MC, Dumez Y, Dommergues M. Prenatal diagnosis of bilateral isolated fetal hyperechogenic kidneys. Is it possible to predict long term outcome?. BJOG 2002.

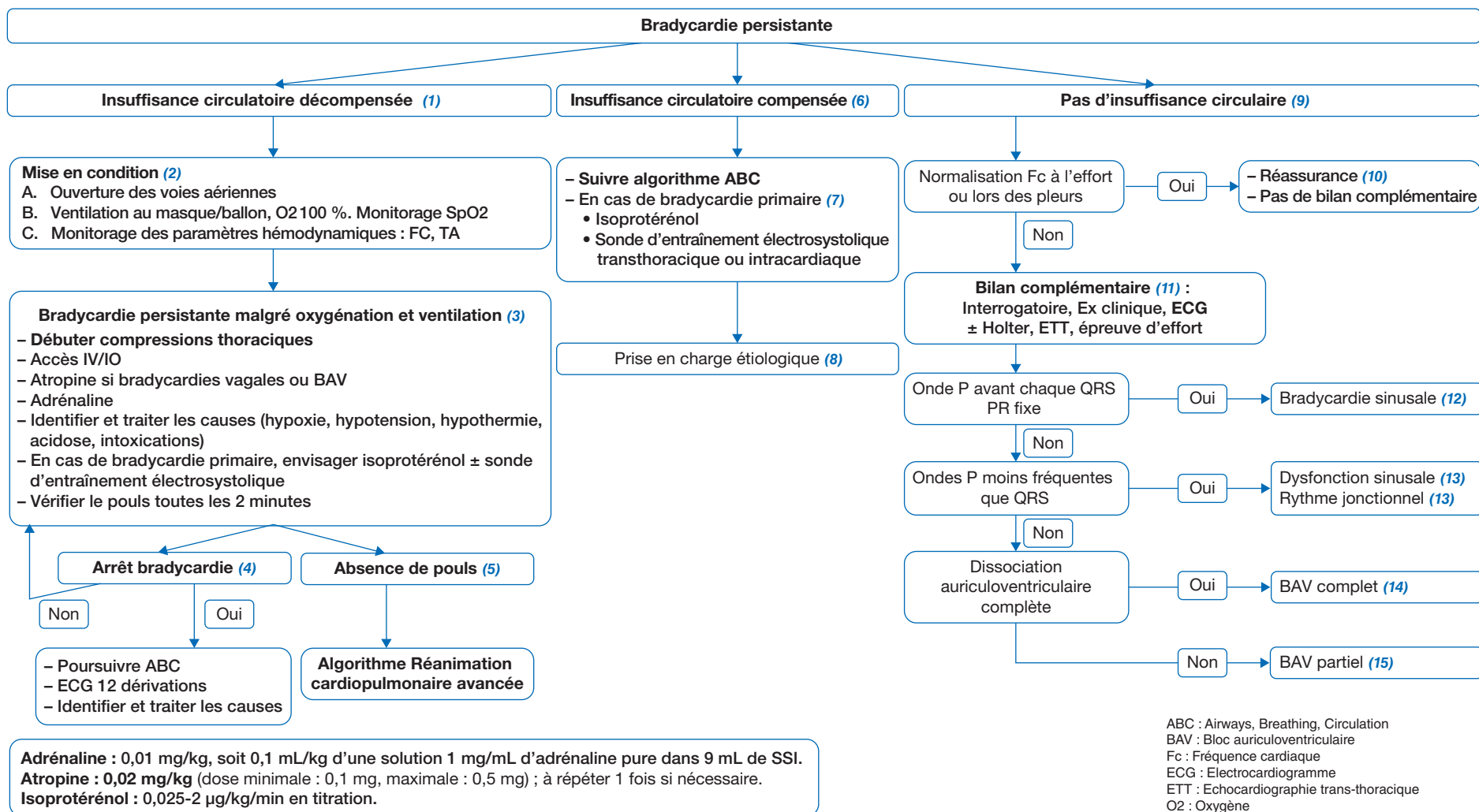
Gimpel C, Avni FE, Bergmann C, Cetiner M, Habbig S, Haffner D, et al. Perinatal diagnosis, management, and follow-up of cystic renal diseases: a clinical practice recommendation with systematic literature reviews. JAMA Pediatr 2018.

A. Maltret¹, M. Recher²

Bradycardia in children

¹Cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Marie-Lannelongue, GHPSJ, Université Paris-Saclay, 92350 Le Plessis Robinson, France

²Réanimation et soin continu pédiatriques, CHU Lille, 59000 Lille, France



Auteur correspondant.
 Adresse e-mail : a.maltret@ghpsj.fr (A. Maltret).

Article validé par : Filiale de Cardiologie Pédiatrique de la Société Française de Cardiologie (FCPC), Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP), Société Française de Néonatalogie (SFN).

Remerciements aux relecteurs : P. Amedro, C. Ovaert (FCPC), S. Breinig, M. Oualha (GFRUP), E. Kermorant (SFN).

■ Introduction

La **bradycardie** est définie par une fréquence cardiaque (Fc) inférieure à la Fc minimale pour l'âge. Malgré une grande variabilité interindividuelle, on peut retenir les valeurs minimales suivantes : Fc < 100/min avant 1 mois (pour un nouveau-né à terme à l'éveil ; une Fc entre 80 et 100/min peut être observée pendant le sommeil profond), Fc < 80/min entre 1 mois et 2 ans, Fc < 60/min entre 2 et 5 ans, Fc < 50/min entre 5 et 11 ans, Fc < 40/min chez l'adolescent.

La bradycardie peut être simplement le signe d'un cœur d'athlète et d'une augmentation du tonus vagal ; dans ce cas, la Fc augmente à l'effort (ou lors des pleurs chez le nouveau-né). Cependant, la bradycardie peut être un signe de grande précarité des fonctions physiologiques et se compliquer de malaise grave, voire d'arrêt cardiaque. Elle peut également être secondaire à des troubles de la conduction cardiaque justifiant d'une prise en charge spécifique.

■ Conduite à tenir face à une bradycardie

Bradycardie associée à une insuffisance circulatoire décompensée (signes d'hypoperfusion avec trouble de la vigilance et/ou hypotension artérielle)

(1) Identification d'une insuffisance circulatoire décompensée

La bradycardie associée à une **insuffisance circulatoire décompensée** est le précurseur d'un arrêt cardiaque. La cause la plus fréquente est la bradycardie sinusale secondaire à une insuffisance respiratoire aiguë avancée, le plus souvent associée à une hypoxie profonde. Une bradycardie doit toujours faire l'objet d'une **évaluation respiratoire**

et cardiovasculaire rapide. Les bradycardies primaires peuvent également évoluer vers une insuffisance circulatoire décompensée (voir [Tableau 1](#)).

Les **signes de mauvaise tolérance hémodynamique** comprennent les troubles sévères de la vigilance, les signes périphériques d'hypoperfusion (marbrures, pâleur cutanée, pouls filants, temps de recoloration cutanée élevé), et l'hypotension artérielle.

(2) Prise en charge thérapeutique

En cas de mauvaise tolérance hémodynamique, la prise en charge initiale consiste en la vérification de la liberté des **voies aériennes** (A), puis de la bonne ventilation spontanée et à apporter systématiquement de l'oxygène passif ; en cas d'incompétence respiratoire, à procéder à une ventilation manuelle au ballon autogonflable avec de l'oxygène (B), avec un monitoring continu des paramètres hémodynamiques, Fc et pression artérielle (C). La recherche de l'étiologie doit se faire en parallèle, avec la correction des facteurs pouvant contribuer à la bradycardie : l'hypoxie, l'hypotension artérielle, l'hypothermie, l'acidose, les troubles ioniques et les intoxications médicamenteuses.

(3) En cas de bradycardie persistante avec insuffisance circulatoire décompensée malgré la prise en charge précédente, il faut :

- en urgence : débiter les **compressions thoraciques** et appeler l'équipe de réanimation ou le SAMU ;
- en cas de bradycardie d'origine vagale, de bloc auriculoventriculaire (BAV) ou d'intoxication : injecter de l'**atropine 0,02 mg/kg** (dose minimale : 0,1 mg, maximale : 0,5 mg), à répéter 1 fois si nécessaire ;

Tableau 1. Étiologies des troubles de la conduction auriculoventriculaire en pédiatrie.

Postopératoire des cardiopathies congénitales : survenue pouvant être immédiate après la chirurgie ou décalée de plusieurs mois ou années*.
Traumatique* : postcathétérisme cardiaque, pose de voie centrale.
Malformatif sur cardiopathie non opérée .
Immun : le diagnostic de BAV complet immun est généralement fait entre le 2 ^e trimestre de grossesse et le 1 ^{er} mois de vie. Le trouble de la conduction est secondaire au passage transplacentaire d'auto-anticorps maternels lésant les myocytes du nœud auriculoventriculaire de façon définitive. Ces troubles conductifs ne récupèrent pas.
Dégénératif ou PCCD (<i>Progressive Cardiac Conduction Disease</i>) : le diagnostic de bradycardie est généralement fait dans la petite enfance, avec initialement un BAV partiel qui devient complet dans les mois à années suivantes.
Infectieux* : maladie de Lyme, myocardite, endocardite infectieuse.
Toxique* : intoxication médicamenteuse (bêtabloquants, digitaliques, etc.).
Associé à des troubles du rythme héréditaires : syndrome du QT long congénital.
Associé à des maladies neuromusculaires ou métaboliques : maladie de Steinert, syndrome de Kearns-Sayre, laminopathie, desminopathie.
Idiopathique .
Dysfonction de stimulation par pacemaker* : le plus souvent par fracture de sonde.

Les étiologies suivies d'un * sont des causes d'apparition brutale de BAV, potentiellement responsable d'une insuffisance circulatoire.

- en cas de non-réponse (délai d'action de l'atropine de quelques secondes) ou de bradycardie secondaire à d'autres étiologies : considérer l'injection d'**adrénaline 0,01 mg/kg IVD** (soit 0,1 mL/kg d'une solution avec 1 mL = 1 mg d'adrénaline pure dans 9 mL de sérum salé isotonique) ;
- en cas de cause de bradycardie primaire (BAV, postcathétérisme cardiaque, antécédent de chirurgie cardiaque, pose de voie centrale, toxique, etc.) : envisager un traitement par isoprotérénol 0,025-2 µg/kg/min en titration, de préférence sur une voie centrale. Discuter la mise en place d'une **sonde d'entraînement électrosystolique**, notamment en cas de BAV complet ou de dysfonction du nœud sinusal ;
- vérifier le pouls toutes les 2 minutes. **Poursuivre cet algorithme** tant que la bradycardie persiste.

(4) En cas de **retour d'un rythme cardiaque normal sinusal adapté à l'âge**, poursuivre la prise en charge ABC, réaliser un électrocardiogramme (ECG) 12 dérivations, identifier et traiter les étiologies (voir (8)), demander un avis cardiologique.

(5) En cas d'absence de pouls, débiter l'**algorithme Réanimation cardiopulmonaire avancée**.

(6) Bradycardie responsable d'une insuffisance circulatoire compensée (signes d'hypoperfusion sans trouble de la vigilance ni hypotension artérielle)

Cette situation, rare chez l'enfant, s'observe en cas de ralentissement brutal et important de la Fc. Le débit cardiaque n'a pas le temps de s'adapter et l'enfant est symptomatique de sa bradycardie. **Cette situation s'observe principalement lorsque la bradycardie est primaire** (voir (8)).

(7) La prise en charge urgente consiste, après suivi de l'algorithme ABC, à débiter un traitement par **isoprotérénol 0,025-2 µg/kg/min** en titration, de préférence sur un cathéter central. Discuter la mise en place d'une **sonde d'entraînement électrosystolique**, notamment en cas de BAV complet ou de dysfonction du nœud sinusal.

(8) **Dans un second temps, la prise en charge sera étiologique**. Les causes aiguës de troubles de la conduction de l'enfant sont indiquées dans le [Tableau 1](#) par un *. Une bradycardie symptomatique peut également être secondaire à une intoxication médicamenteuse ou un trouble ionique majeur souvent associés à des anomalies de la repolarisation et des QT longs secondaires.

(9) Bradycardie sans insuffisance circulatoire

(10) Un rythme cardiaque lent peut être découvert fortuitement lors d'un examen clinique. On demandera alors à l'enfant, si cela est possible, de faire un petit effort (mouvement de pédalage sur la table d'examen, flexions). Si le rythme cardiaque se normalise

après ces exercices (de manière suffisamment prolongée pour être authentifié à l'auscultation), on peut conclure à une **bradycardie par augmentation du tonus vagal**, qui ne justifiera pas d'investigation complémentaire.

(11) En cas de bradycardie persistante malgré une stimulation adrénergique, un **bilan étiologique** est nécessaire.

Une **anamnèse détaillée** recherche les données suivantes :

- antécédent familial de bradycardie, de trouble du rythme et/ou de conduction héréditaire, antécédent maternel de

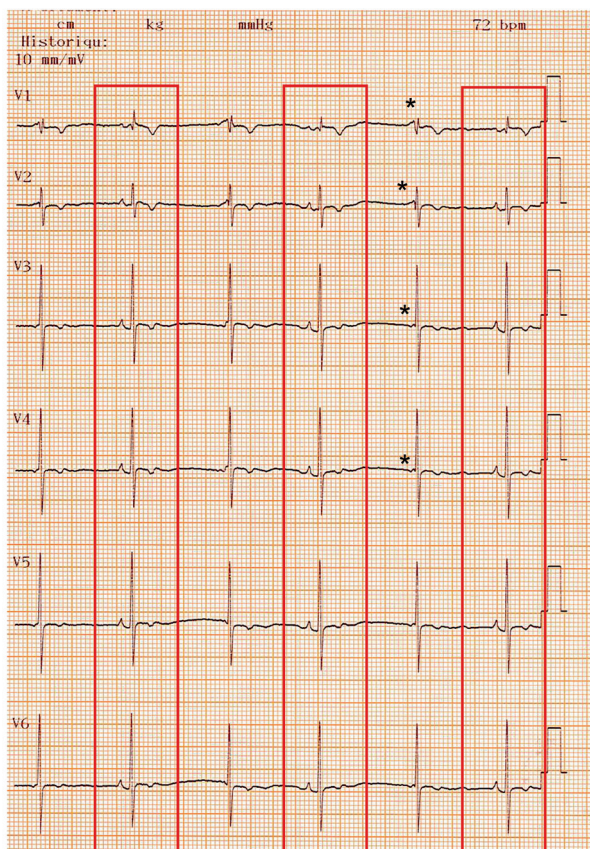


Figure 1. Dysfonction sinusale avec échappement jonctionnel chez un nourrisson.

Rythme lent pour l'âge avec moins d'activité atriale que de QRS. Les QRS encadrés sont précédés d'une onde P.

Les autres QRS sont des complexes d'échappement. L'activité atriale est présente (*) mais plus lente que l'échappement.

maladie auto-immune, terrain particulier tel que la prématurité ;

- antécédent personnel de cardiopathie opérée, de traitement par chimiothérapies cardiotoxiques, de notion de piqûre de tique, de prise de toxique ou de médicament ;
- notion de virose avec altération brusque de l'état général pouvant évoquer une myocardite ;
- notion de syncope, d'intolérance à l'effort qui, chez le plus jeune, peut se manifester par une mauvaise prise alimentaire.

L'**examen clinique** recherche des éléments en faveur d'une étiologie secondaire de bradycardie (trouble du comportement alimentaire, hypothyroïdie), et un éventuel retentissement (retard de croissance staturo-pondérale).

Un **ECG** est indispensable. L'analyse du rapport entre l'activité atriale et l'activité ventriculaire permet de définir le mécanisme de la bradycardie.

En cas d'antécédent personnel ou familial retrouvé à l'interrogatoire, d'anomalie de l'examen clinique ou de l'ECG, le patient sera adressé au cardiopédiatre pour réalisation d'explorations complémentaires telles qu'une échographie cardiaque, un Holter ECG, une épreuve d'effort, des sérologies ou un test génétique.

(12) La **bradycardie sinusale** témoigne d'une diminution de l'automatisme sinusal, pouvant aller jusqu'à l'absence de commande sinusale avec échappement jonctionnel (Figure 1).

(13) Si ce défaut de commande sinusale est constant sur le nyctémère avec une Fc moyenne basse pour l'âge, on parle de **dysfonction sinusale**. Les causes sont principalement extracardiologiques : hyperactivité vagale importante favorisée ou non par un entraînement sportif intensif, anorexie, hypothyroïdie. La dysfonction sinusale peut compliquer certaines cardiopathies congénitales opérées ou non. Il existe également des formes familiales de dysfonction sinusale.

Chez le nouveau-né, en particulier prématuré, des décélérations brusques et de courte durée de la Fc ne sont pas rares. Le rythme cardiaque peut descendre jusqu'à 60/min pendant quelques battements sans aucun retentissement hémodynamique. Dans 25 % des cas, on constate alors un échappement jonctionnel. Ces ralentissements sont liés à une **immaturité de la commande sinusale**. Toutefois, la constatation d'une bradycardie sinusale persistante doit faire évoquer le diagnostic de **canalopathie**. Un ECG, avec mesure de la repolarisation, permettra d'éliminer un syndrome du QT long si le QT corrigé fait moins de 480 ms. À cet âge, il existe aussi des fausses bradycardies par extrasystole atriale bloquée : la commande atriale prématurée n'est pas transmise aux ventricules mais retarde la dépolarisation atriale suivante, simulant ainsi une bradycardie (Figure 2).

(14) et (15) La bradycardie peut être secondaire à un défaut partiel de transmission de la commande sinusale aux ventri-



Figure 2. Fausse bradycardie des ESA bloquées.

A : rythme cardiaque irrégulier chez un nouveau-né en raison d'extrasystoles atriales (ESA) conduites aux ventricules.

B : rythme cardiaque lent chez le même enfant. L'encoche dans l'onde T est une ESA qui est trop précoce pour être conduite aux ventricules. Cette ESA engendre cependant une dépolarisation atriale et un repos compensateur qui décale l'activité sinusale suivante. L'association de rythme irrégulier et de rythme lent chez un même enfant à quelques minutes d'intervalle doit faire évoquer ce mécanisme.

cules. Le **BAV** du premier degré se manifeste par un allongement de l'intervalle PR. Si à l'ECG on constate une activité ventriculaire moins fréquente que l'activité auriculaire, avec certaines ondes P conduites et d'autres non, on parle de **BAV partiel** (Figure 3). La réversibilité à l'effort de ces défauts de conduction est un élément de bon pronostic. Leur persistance à l'effort oriente vers une cause cardiologique (Tableau 1) et justifie d'une surveillance spécialisée car les troubles conductifs partiels peuvent évoluer vers une dissociation complète entre l'activité atriale et ventriculaire (**BAV complet**) et nécessiter, à terme, l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif (Figure 4).

L'indication de stimulation cardiaque définitive est retenue devant des troubles conductifs symptomatiques, et/ou associés à une défaillance hémodynamique, et/ou avec un rythme d'échappement lent exposant au risque d'asystolie.

Conclusion

La bradycardie est le plus souvent un signe d'alerte grave de souffrance extracardiologique chez l'enfant, et nécessite alors une prise en charge rapide, voire urgente. Les bradycardies d'origine cardiaque sont plus rares et nécessitent un avis cardiopédiatrique : en dehors des troubles conductifs sur myocardite, elles sont généralement d'apparition progressive et dépistées avant d'avoir un retentissement hémodynamique.

Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.



Figure 3. Trouble conductif partiel.

A : bloc auriculoventriculaire (BAV) type 2. Le BAV est 2/1 sur les 4 premiers battements avec 1 onde P (*) sur 2 conduite. Sur les battements suivants, le PR s'allonge progressivement jusqu'à ce qu'une onde P soit bloquée (BAV 2 Mobitz 1).

B : tracé du même enfant, après quelques flexions (tracé artéfacté par le mouvement), chaque onde P est suivie d'un QRS. Le PR reste allongué (BAV 1).

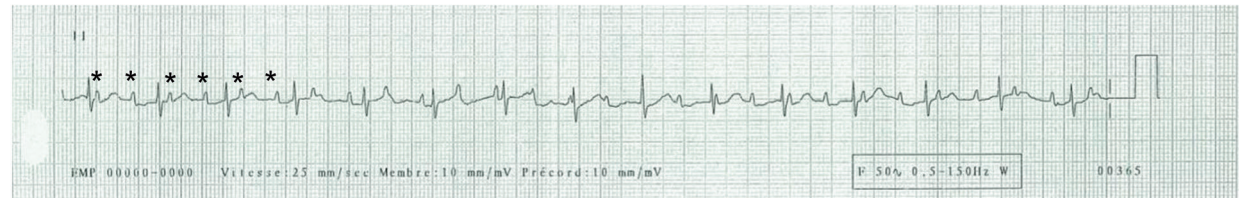


Figure 4. Bloc auriculoventriculaire complet.

Le tracé est caractérisé par une activité atriale plus nombreuse que l'activité ventriculaire avec une complète dissociation entre l'activité des oreillettes (*) et les QRS.

Mots-clés Bradycardie ; Enfant ; Prise en charge ; Tolérance hémodynamique

Keywords Bradycardia; Children; Management; Hemodynamic tolerance

Bibliographie

- Baruteau AE, Perry JC, Sanatani S, Horie M, Dubin AM. Evaluation and management of bradycardia in neonates and children. *Eur J Pediatr* 2016;175(2):151-61.
- Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace* 2013;15(9):1337-82.
- Southall DP, Richards J, Mitchell P, Brown DJ, Johnston PG, Shinebourne EA. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. *Br Heart J* 1980;43(1):14-20.
- Topjian AA, Raymond TT, Atkins D, Chan M, Duff JP, Joyner BL Jr, et al. Part 4: Pediatric Basic and Advanced Life Support: 2020 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2020;142:S469-S523. PMID: 33081526.



Remerciements aux relecteurs : L. Hoang, N. Lepouriel, J. Nancy, C. Naulin-Ifi (chirurgiens-dentistes), D. Brossier, B. Vri-gnaud (GFRUP).

■ Introduction

L'objectif de ce pas à pas est de permettre aux pédiatres évaluant un enfant traumatisé dentaire en première ligne de savoir quand adresser au chirurgien-dentiste ou au chirurgien maxillo-facial, et dans quel délai. Il est important que chaque service d'urgence ou cabinet médical identifie localement des partenaires ayant une orientation pédiatrique, ainsi que les modalités d'adressage.

Seuls les traumatismes dentaires isolés sont traités ici ; il ne faut toutefois pas oublier de rechercher systématiquement un éventuel traumatisme crânien ou du massif facial associé.

La conduite à tenir diffère selon le type de denture concernée ; il est donc essentiel de connaître la **chronologie normale des dentures** d'un enfant : 0-5 ans = dents temporaires (DT) uniquement, numérotées de 51 à 85 ; 5-12 ans : denture mixte avec coexistence de dents permanentes et de dents temporaires ; > 12 ans : dents permanentes (DP), numérotées de 11 à 48.

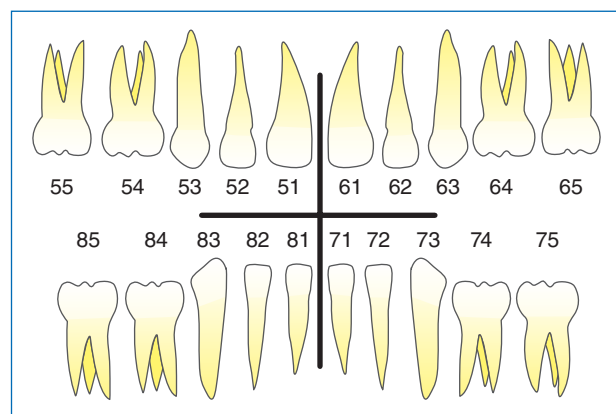


Figure 1. Dents temporaires ou dents de lait.

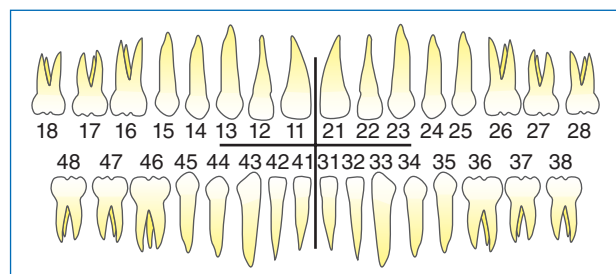


Figure 2. Dents permanentes ou définitives.

Les **DT**, dents temporaires ou dents de lait, apparaissent vers 6 mois et chutent à partir de 5-6 ans, avec au total 20 dents, soit 10 par mâchoire, avec de chaque côté (Figure 1) : 1 incisive centrale et 1 latérale, 1 canine et 2 molaires.

Les **DP**, dents permanentes ou définitives, apparaissent après 6 ans, avec au total 32 dents, soit 16 par mâchoire, avec de chaque côté (Figure 2) : 2 incisives, 1 canine, 2 prémolaires, et 3 molaires (dont une dite « dent de sagesse »).

■ Conduite à tenir devant un traumatisme dentaire isolé

Différentes situations à connaître

(1) Fracture

En cas de fracture (dent cassée), il est nécessaire de rechercher une **atteinte pulpaire**. Celle-ci est caractérisée par une douleur très intense (« rage de dents ») et nécessite une prise en charge adaptée : rincer avec un anesthésique topique type lidocaïne gel, puis réaliser une hémostase par compression et prévoir une consultation spécialisée très rapidement, idéalement dans l'heure quand cela est possible, et au plus tard dans les 24-48 heures.

En l'absence d'atteinte pulpaire, une consultation spécialisée dans les 24-48 heures est souhaitable, surtout pour les DP, en limitant le délai à 1 semaine maximum pour les DT. L'objectif est de poser un pansement sur la plaie dentinaire pour éviter la contamination bactérienne du tissu et de la pulpe sous-jacente. Penser à dire aux parents de rechercher les éventuels fragments cassés et de les mettre dans un milieu humide (sérum physiologique, lait ou eau).

(2) Expulsion (avulsion)

En cas de DT tombée, il n'y a aucune mesure particulière, si ce n'est de rechercher la dent pour vérifier qu'il s'agit bien d'une expulsion (et non d'une impaction, ou encore d'une inhalation/ingestion). Il ne faut surtout pas la réimplanter, le risque principal étant l'inhalation et la lésion du germe de la DP de remplacement. Une consultation spécialisée est cependant souhaitable dans les jours qui suivent.

En cas de DP tombée, il s'agit d'une **urgence thérapeutique**. **Il est nécessaire de la réimplanter au plus vite**, sans attendre la consultation spécialisée, qui aura elle-même lieu au décours immédiat du geste. Limiter le temps extra-oral de la dent permet d'augmenter les chances de conservation à long terme.

Protocole de réimplantation d'une DP

La réimplantation doit se faire au plus tôt, idéalement dans l'heure, voire sur le lieu de l'accident. Ne pas toucher la racine, prendre la

dent par la couronne. Rincer la dent avec du sérum physiologique (ou à défaut sous l'eau froide pendant 10 secondes). Sous anesthésie locale, rincer l'alvéole et éliminer le caillot avec du sérum physiologique. Repositionner la dent doucement dans l'alvéole avec une légère pression digitale, puis faire mordre sur un paquet de compresses jusqu'à la consultation spécialisée pour stabiliser le tout. Adresser ensuite l'enfant aux urgences dentaires les plus proches, à jeun, pour pose d'une contention par un chirurgien-dentiste. Débuter une antibiothérapie par amoxicilline (voir plus bas).

(3) Impaction (intrusion)

En cas de dent enfoncée, une alimentation molle est conseillée pendant 1 semaine, avec une consultation spécialisée dans les 24-48 heures (maximum 1 semaine) pour une DT et impérativement dans les 24 heures pour une DP.

Si l'impaction concerne une **DT**, il y a un risque pour le germe de la DP de remplacement. Lors de la consultation spécialisée, une radiographie de contrôle sera faite ainsi qu'une vérification des tables osseuses externe et interne, et des muqueuses en regard.

Si l'impaction concerne une **DP**, le spécialiste suivra la vitalité de la dent, souvent immature, pour vérifier que l'édification radioculaire s'achève dans de bonnes conditions.

(4) Extrusion/luxation latérale

Une **DT** mobile et non à sa place risque d'être inhalée par l'enfant. Il vaut mieux dans ce cas précis retirer complètement la dent de lait et un avis spécialisé peut alors être utile. Si la dent de lait

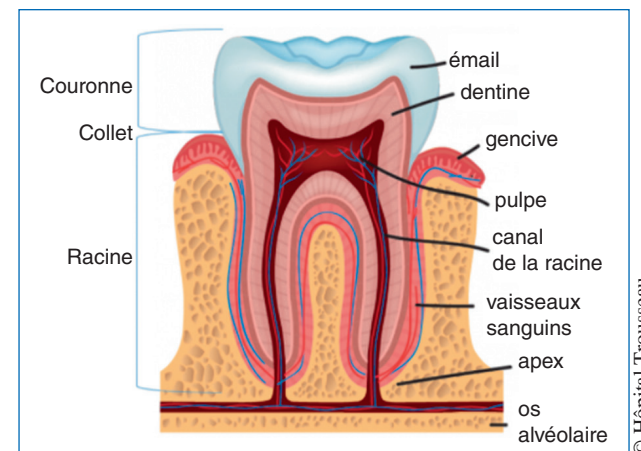


Figure 3. Coupe d'une dent.

est extrêmement mobile, le pédiatre peut la retirer directement avec une compresse en tenant la dent par la racine et en tournant pour l'extraire.

A contrario, pour une **DP**, il faut tenter une réduction/réimplantation avec une pression légère.

Dans tous les cas, la consultation spécialisée est à prévoir dans les 24 heures.

(5) Autre

Si la dent est à sa place et n'est pas fracturée, une alimentation molle pendant 1 semaine et une consultation sans urgence (idéalement dans la semaine) suffisent, qu'il s'agisse d'une DT ou d'une DP.

Si la dent est mobile et douloureuse, on parle de **subluxation** ; s'il s'agit simplement d'une douleur à la percussion, on parle de **contusion**.

Autres mesures

Une antibiothérapie n'est le plus souvent pas nécessaire sur un traumatisme dentaire isolé. Elle est nécessaire seulement en cas de plaie muqueuse importante, de fracture alvéolaire, ou de réimplantation d'une dent définitive. Dans ces rares cas : amoxicilline 50 mg/kg/j en 2 ou 3 prises, sans dépasser 3 g/j, pendant 7 jours. Si allergie : clindamycine ou doxycycline.

Quelle que soit la gravité du traumatisme, il faut rédiger un **certificat médical initial** en notant la numérotation de la dent atteinte, pour prise en charge ultérieure par la caisse primaire d'assurance maladie (CPAM), mutuelle ou assurance.

Conclusion

Un traumatisme sur une dent de lait ne nécessite dans la majorité des cas aucun geste en urgence, et peut être vu à distance

en consultation dentaire. Si la dent de lait est très mobile, une extraction peut être nécessaire pour éviter l'inhalation (principal risque chez l'enfant).

A contrario, un traumatisme sur une dent définitive nécessite une consultation dentaire rapide. L'expulsion d'une dent définitive nécessite une réimplantation en urgence par le pédiatre.

Pour tous les traumatismes dentaires plus compliqués que ceux décrits ici, il est nécessaire d'avoir un avis spécialisé en urgence.

Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ **Mots-clés** Traumatisme ; Dent ; Enfant

■ **Keywords** Trauma; Tooth; Children

Bibliographie

2020 IADT Guidelines for the Evaluation and Management of Traumatic Dental Injuries

www.iadt-dentaltrauma.org/for-professionals.html

Naulin-Ifi C, Manière MC. La dent et l'enfant de 0 à 16 ans. Espace ID coll Questions-Réponses 2019.

Fièvre chez l'enfant sous chimiothérapie

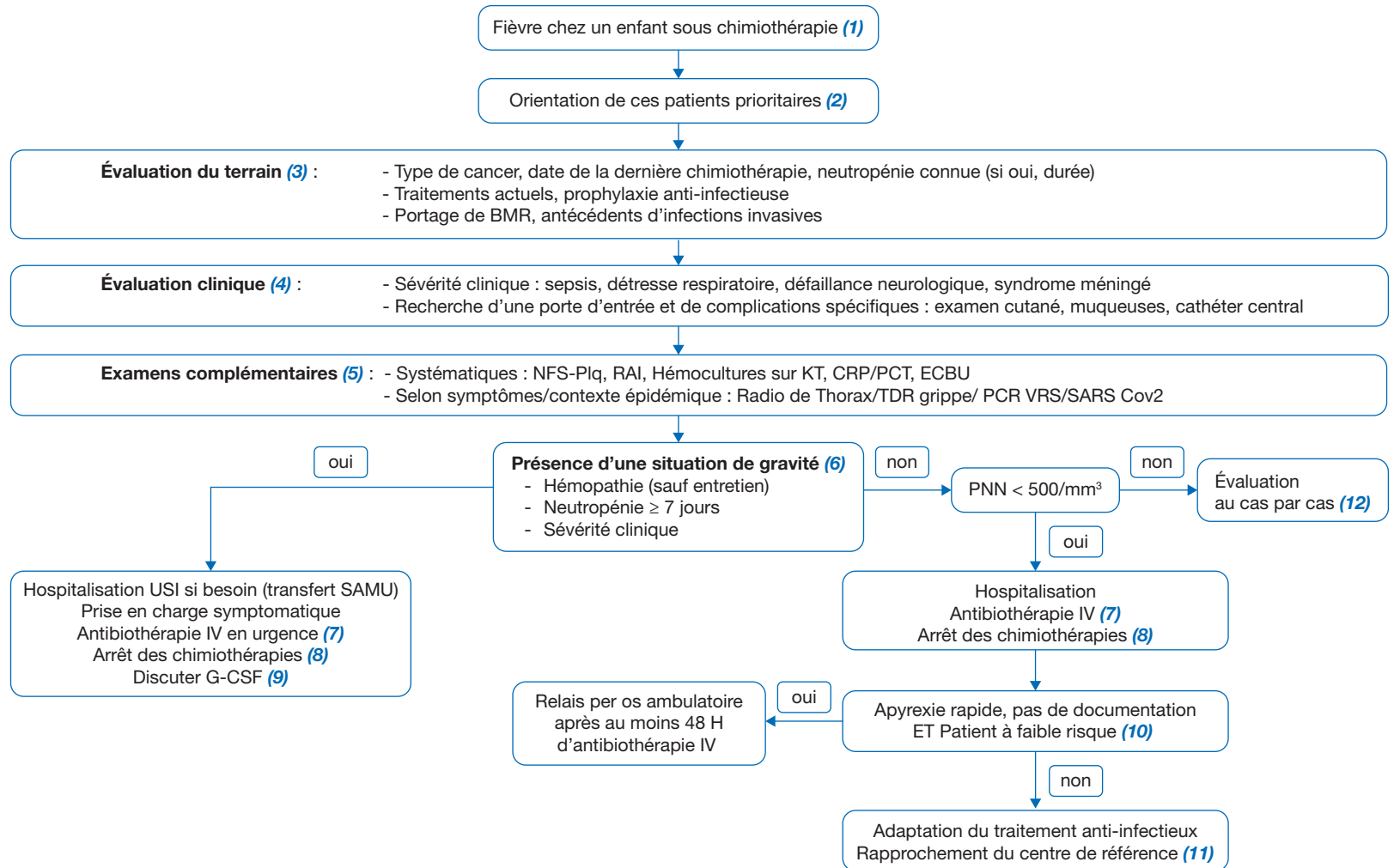
C. Calvo^{1,*}, W. Abou Chahla², E. Jeziorski³

¹Service d'hématologie et d'immunologie pédiatrique, CHU Robert-Debré, AP-HP-Université de Paris, France

²Service de pédiatrie, Unité d'hémo-oncologie, CHRU de Lille, Hôpital Jeanne-de-Flandre, France

³Service de pédiatrie générale, infectiologie et immunologie clinique, CHU de Montpellier, France

Management of fever in children undergoing chemotherapy



HD : Hémodynamique
IV : Intra-veineuse
TDR : Test de diagnostic rapide
USI : Unité de Soins Intensifs

*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : charlotte.calvo@aphp.fr (C. Calvo).

Article validé par : Société Française de lutte contre les Cancers et leucémies de l'Enfant et de l'adolescent (SFCE), Société d'Hématologie et d'Immunologie Pédiatrique (SHIP).

Remerciements aux relecteurs : A. Petit, V. Gandemer, I. Pellier (SFCE), A. Phulpin, A. Marie-Cardine, D. Moshous (SHIP).

■ Introduction

La fièvre est une complication courante en oncologie pédiatrique et au cours du traitement des hémopathies malignes de l'enfant : c'est donc un motif fréquent de recours aux urgences pour ces patients. Il s'agit d'une **urgence thérapeutique** qui doit être prise en charge en lien avec le centre d'hémo-oncologie référent du patient à chaque étape.

■ Conduite à tenir en cas de fièvre chez l'enfant sous chimiothérapie

Évaluation du patient

(1) Dans ce contexte, la **fièvre est définie** par une température corrigée $\geq 38,5$ °C une fois ou ≥ 38 °C à deux reprises à 1 heure d'intervalle en l'absence de prise d'antipyrétique. En cas de prise concomitante de corticoïdes par voie systémique, le seuil de la température pour la fièvre est à 38 °C une fois. La température ne doit en aucun cas être prise par voie rectale, en raison du risque de translocation bactérienne et de perforation.

(2) Ces patients doivent bénéficier d'un **circuit d'accueil spécifique, prioritaire et urgent** soit *via* le service d'accueil des urgences (SAU), soit par un accès direct dans un service de pédiatrie (générale ou spécialisée). Ces enfants ne doivent pas patienter en salle d'attente. Ils doivent par ailleurs bénéficier d'un isolement protecteur (surblouse et masque chirurgical, matériel d'examen dédié ou nettoyé).

(3) Une **anamnèse exhaustive** doit être reconstituée auprès des parents (interrogatoire, documents apportés) et du dossier médical de l'enfant (localement et/ou en appelant le centre de référence). Elle comprend les antécédents oncologiques, la date de la dernière chimiothérapie et le type de cure, ainsi que le traitement actuel, notamment la prise d'une antibioprophylaxie ou d'une prophylaxie antifongique systémique. La recherche d'infections invasives antérieures et d'antécédent de portage de bactéries productrices de bêta-lactamases à spectre étendu (BLSE)/bactéries multirésistantes (BMR) en fait également partie. La recherche d'un contage infectieux, et notamment varicelleux, est également indispensable, de même que le statut COVID-19 (contage éventuel, positivité antérieure, etc.).

(4) La **recherche de signes de sévérité clinique notamment de défaillance** hémodynamique (tachycardie, allongement du temps de recoloration cutanée [TRC], marbrures, pouls filants voire absents, hypotension artérielle parfois au premier plan [importance de la pression artérielle moyenne – PAM]), respiratoire (polypnée, désaturation) et neurologique (confusion, syndrome méningé), doit être réalisée et impliquer une prise en

charge spécifique en unité de soins continus ou de réanimation. L'évaluation clinique doit être complète et comprendre l'examen minutieux de la peau et des muqueuses (bouche et périnée, à la recherche d'une mucite ou d'une anite), ainsi que de l'orifice du cathéter central (signes locaux de surinfection, qui peuvent toutefois être atténués, voire absents, en cas d'aplasie).

(5) Les **examens paracliniques** doivent comprendre des hémocultures de chaque lumière du cathéter central. Les hémocultures périphériques ne sont pas recommandées. Celles-ci doivent être de volume suffisant (5 mL avant 2 ans, 10 mL entre 2 et 10 ans et 20 mL après 10 ans). La recherche d'un syndrome inflammatoire biologique avec au moins une protéine C-réactive (CRP) et une procalcitonine (PCT), si possible, doit être réalisée. L'examen cytotabactériologique des urines (ECBU) doit être réalisé de façon systématique sans retarder l'initiation du traitement, même en l'absence de symptomatologie urinaire. La bandelette urinaire (BU) n'est pas un outil de dépistage fiable chez ces patients, du fait de l'antibioprophylaxie fréquente et de la leuco-neutropénie. En période épidémique, un test de diagnostic rapide (TDR) grippe et une PCR nasale contenant au moins la recherche du virus respiratoire syncytial (VRS) doivent être réalisés, de même qu'une PCR SARS-Cov2. La radiographie de thorax doit être réservée aux patients présentant une symptomatologie respiratoire.

Dans le cas particulier des patients en traitement d'entretien, chez qui l'immunosuppression est moins forte et la neutropénie moins probable, les examens ci-dessus n'auront pas tous un caractère systématique et seront donc à adapter au cas par cas.

Principes de prise en charge thérapeutique

La prise en charge thérapeutique doit toujours être discutée avec le centre d'hémo-oncologie référent prenant en charge l'enfant.

(6) La présence d'une **situation de gravité anamnestique**, fonction de la durée de la neutropénie (si ≥ 7 jours) et du type de tumeur (solide si traitement intensif, et hématologique sauf traitement d'entretien), **ou clinique** (hémodynamique, respiratoire ou neurologique), doit faire discuter un rapprochement de l'enfant du service d'hémo-oncologie référent, voire d'une unité de soins intensifs.

(7) Une **antibiothérapie intraveineuse (IV) empirique** doit être initiée rapidement et systématiquement en cas de situation de gravité et/ou de neutropénie avec nombre de polynucléaires neutrophiles (PNN) $< 500/\text{mm}^3$ (ou $> 500/\text{mm}^3$ en phase descendante).

En l'absence de signe de sévérité clinique, il s'agit d'une monothérapie dont le choix de la molécule sera fonction des recommandations de centre : bêta-lactamine avec activité anti-*pseudomonas* (ex. pipéracilline/tazobactam). Elle tiendra compte

des portages du patient et des infections antérieures, et en particulier des portages antérieurs de BLSE/BMR.

La prescription d'un aminoside est réalisée en cas de signe de sévérité clinique ou si le patient est porteur de bactéries résistantes connues. L'ajout d'un glycopeptide est recommandé en cas de sévérité clinique, de la présence d'un point d'appel franc en regard de la voie centrale, ou en cas d'orientation microbiologique vers une infection à staphylocoque (si lésion cutanée, ou chez tout patient porteur d'une prothèse orthopédique).

En cas de signes de choc infectieux et/ou de signes cutanés évocateurs d'infection fongique, en particulier chez l'enfant en cours de traitement pour une leucémie aiguë, un antifongique doit être ajouté rapidement.

Le traitement anti-infectieux doit être débuté dans l'heure suivant l'admission, et aucun examen ne doit le retarder.

L'épidémiologie locale et les portages connus du patient doivent faire adapter l'antibiothérapie initiale.

En période épidémique et si le TDR grippe est positif, ou s'il existe un contage avéré < 48 heures, l'oseltamivir (TAMIFLU) doit être proposé en plus de l'antibiothérapie empirique.

(8) Dans tous les cas, il faut penser à **suspendre la chimiothérapie en cours** (dont celle orale prise au domicile).

(9) Un **traitement par facteur de croissance granulocytaire (G-CSF)** doit être discuté avec le centre de référence en fonction de la durée attendue de la neutropénie et de la gravité de l'infection.

(10) Un **relais antibiotique oral ambulatoire peut être envisagé pour les patients à faible risque après 48 heures**, c'est-à-dire les patients atteints de tumeur solide avec période d'aplasie estimée < 7 jours ou ceux en traitement d'entretien d'une hémopathie maligne, après l'obtention d'une apyrexie rapide et sous réserve : d'un examen clinique normal, d'hémocultures négatives, de l'absence de syndrome inflammatoire biologique, de l'absence d'antécédents infectieux notables, de la compliance de l'enfant et de la fiabilité des parents, ainsi que de la proximité avec le centre d'hémo-oncologie référent de l'enfant. En l'absence de documentation microbiologique, certaines équipes proposent un relais oral par l'association amoxicilline et ciprofloxacine jusqu'à la sortie d'aplasie (PNN $> 500/\text{mm}^3$), confirmée par 2 NFS à 48 heures d'intervalle.

Pour les patients à haut risque (aplasie prolongée, hémopathies malignes, allo- et autogreffe de moelle osseuse, autres traitements intensifs ou antécédents infectieux particuliers), une prise en charge ambulatoire anticipée ne peut toutefois pas être proposée.

(11) **Pour ces patients à haut risque, et pour tous les autres, si la fièvre persiste**, l'élargissement de l'antibiothérapie avec

un glycopeptide doit être discuté, ainsi que l'ajout d'aciclovir (si une mucite est présente) et d'un antifongique. Un rapprochement vers le centre de référence doit alors être discuté quotidiennement, pour l'expertise onco-hématologique et la proximité d'une unité de réanimation.

(12) Les **patients présentant des PNN > 500/mm³**, non en phase descendante, représentent une part non négligeable des patients suivis en onco-hématologie consultant pour de la fièvre. Les études, bien que peu nombreuses, rapportent des bactériémies chez moins de 10 % d'entre eux.

En présence de signes de sévérité clinique (cf. **(6)**), l'instauration d'une antibiothérapie IV en urgence est indiquée. En l'ab-

sence d'élément de gravité, l'immunosuppression dépendant de la chimiothérapie et la problématique des cathéters centraux rendent nécessaire une discussion au cas par cas avec le centre d'hémo-oncologie référent de l'enfant.

■ Conclusion

La prise en charge des patients en cours de traitement d'une tumeur solide ou d'une hémopathie est une urgence. L'évaluation clinique doit être minutieuse, ce d'autant que ces patients, souvent neutropéniques, peuvent se présenter avec très peu de symptômes. L'antibiothérapie IV doit être initiée au plus vite, en arrêtant toute chimiothérapie en cours. La prise en charge de ces

patients doit se faire en relation étroite avec le centre d'hémo-oncologie référent de l'enfant.

■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2021* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi Pasteur.

■ **Mots-clés** Fièvre ; Chimiothérapie ; Antibiothérapie ; Oncologie ; Hématologie

■ **Keywords** Fever; Chemotherapy; Antibiotherapy; Oncology; Hematology

■ Bibliographie

Lehrnbecher T, Robinson P, Fisher B, Alexander S, Ammann RA, Beauchemin M, et al. Guideline for the Management of Fever and Neutropenia in Children With Cancer and Hematopoietic Stem-Cell Transplantation Recipients: 2017 Update. *J Clin Oncol* 2017;35:2082-94. DOI:10.1200/JCO.2016.71.7017.

Lehrnbecher T. Treatment of Fever in Neutropenia in Pediatric Oncology Patients. *Curr Opin Pediatr* 2019;31:35-40. DOI:10.1097/MOP.0000000000000708.

Recommandations pour la prise en charge des neutropénies fébriles des patients traités en hémo-oncologie pédiatrique, www.rifhop.net/sites/rifhop.net/files/ATI01_V2_neutropenie_febrile_0.pdf

Weiss SL, Peters MJ, Alhazzani W, Agus MSD, Flori HR, Inwald DP, et al. Surviving Sepsis Campaign International Guidelines for the Management of Septic Shock and Sepsis-Associated Organ Dysfunction in Children. *Pediatr Crit Care Med* 2020;21:e52-e106. DOI:10.1097/PCC.0000000000002198.

Allaway Z, Phillips RS, Thursky KA, Haeusler GM. Nonneutropenic Fever in Children with Cancer: A Scoping Review of Management and Outcome. *Pediatr Blood Cancer* 2019;66:e27634. DOI:10.1002/pbc.27634.

