



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

# Archives de Pédiatrie



# Perfectionnement en Pédiatrie

## « Pas à Pas 2023 »

*Congrès de la Société Française de Pédiatrie  
Marseille, 31 mai – 2 Juin 2023*

Numéro coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

Retrouvez l'intégralité  
des « Pas à Pas » depuis 2007  
[www.pap-pediatricie.com](http://www.pap-pediatricie.com)



Ce numéro a été réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.



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 ne sont pas intervenus dans le choix et la rédaction des articles.

# Perfectionnement en Pédiatrie

Volume 6, Supplément 1 au numéro 2, Mai 2023

## « Pas à Pas 2023 »

Congrès de la Société Française de Pédiatrie  
Marseille, 31 mai – 2 juin 2023

Coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

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

Disponible en ligne sur

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

Elsevier Masson France

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







**Président et Directeur de la publication**

Pr GRAS LE GUEN Christèle, Réunion Ouest de  
pédiatrie, Urgences pédiatrique et pédiatrie générale  
Hôpital Mère et Enfants, 7 quai Moncoussu, 44093  
Nantes. E-mail: christele.grasleguen@chu-nantes.fr

**Éditeur** – Corinne Challeton

**Dir. Commercial France - Head of Content  
Solutions**

Monika Giergielewicz. E-mail : m.giergielewicz@  
elsevier.com

**Publicité**

Nathalie Gérard. Tél : (33) 01 71 16 51 32.  
E-mail : n.gerard@elsevier.com

**Partenariats**

Claire Ebersold. Tél : (33) 01 71 16 51 24  
E-mail : c.ebersold@elsevier.com

**Responsable de la production éditoriale**

Sixtine Angier. 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.

© 2023 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'ACREMON, Cabinet médical de pédiatrie, 49 rue de Trévisse 75009 Paris, France  
gwendacremont@gmail.com

Dr Benjamin AZEMAR, Urgences pédiatriques et Pédiatrie générale, CHU Felix Guyon, Allée des Topazes, 97400 Saint-Denis  
benjamin.azemar@chu-reunion.fr

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

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 Dupli-Print, 733 rue Saint Leonard, 53000 Mayenne.  
ISSN 2588-932X CPPAP : 0925 T 93742 – Dépôt légal à parution

© 2023 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

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

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

### Photocopying

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

### Derivative Works

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

### Storage or Usage

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

### Permissions

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

### Author rights

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

### Notice

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

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

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

| Information environmental / Environmental information        |                    |
|--------------------------------------------------------------|--------------------|
| Origine du papier / Paper origin                             | Autriche / Austria |
| Pourcentage des fibres recyclées / Percentage recycled fibre | 0%                 |
| Certification des fibres / fibre certification               | PEFC               |
| Eutrophisation de l'eau / water eutrophication               | 0,02 kg/t          |

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

**ScienceDirect**

*Perfectionnement en Pédiatrie* has no page charges

« Pas à Pas 2023 »  
Congrès de la Société Française de Pédiatrie  
Marseille, 31 mai – 2 juin 2023

Coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

## Sommaire

|                                                                                                                          |        |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
| Préface ■ Thierry Lamireau.....                                                                                          | 6/2S1  |
| Acrosyndrome chez l'enfant ■ Franck Zekre, Alexandre Belot.....                                                          | 6/2S2  |
| Découverte d'une HTA chez l'enfant ■ Paul Vergnaud, Claire Bertail-Galoin.....                                           | 6/2S6  |
| Douleur thoracique de l'enfant et de l'adolescent ■ Hortense Petat, Marion Seguin.....                                   | 6/2S10 |
| Dysménorrhées à l'adolescence ■ Valérie Belien-Pallet.....                                                               | 6/2S13 |
| Élévation des enzymes musculaires chez l'enfant ■ Julien Durigneux, Cyril Gitiaux,<br>Pascale de Lonlay.....             | 6/2S16 |
| Éruption cutanée fébrile de l'enfant ■ Mélusine Kiener, Anne-Sophie Romain.....                                          | 6/2S19 |
| Fièvre chez l'enfant de retour d'un pays tropical ■ Patrick Imbert.....                                                  | 6/2S24 |
| Gynécomastie chez l'enfant et l'adolescent ■ Alessandra Lusteau, Carine Villanueva,<br>Claire-Lise Gay, Kevin Perge..... | 6/2S28 |
| Incontinence fécale de l'enfant ■ Alexis Mosca.....                                                                      | 6/2S31 |
| Masse abdominale chez l'enfant ■ Coralie Mallebranche, Sabine Irtan.....                                                 | 6/2S34 |
| Splénomégalie de l'enfant ■ Despina Moshous, Anaïs Brassier.....                                                         | 6/2S38 |

Ce numéro a été réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.  
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 ne sont pas intervenus dans le choix et la rédaction des articles.

« Pas à Pas 2023 »  
Congress of the French Society of Pediatrics  
Marseille, May 31<sup>st</sup> – June 2<sup>nd</sup>

Coordinated by Benjamin Azémar and Grégoire Benoist

## Content

|                                                                                                                        |        |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
| Preface ■ Thierry Lamireau.....                                                                                        | 6/2S1  |
| Acrosyndrome in children ■ Franck Zekre, Alexandre Belot .....                                                         | 6/2S2  |
| HBP discovery in childhood ■ Paul Vergnaud, Claire Bertail-Galoin .....                                                | 6/2S6  |
| Acute chest pain in children and adolescents ■ Hortense Petat, Marion Seguin .....                                     | 6/2S10 |
| Dysmenorrhea in adolescence ■ Valérie Belien-Pallet .....                                                              | 6/2S13 |
| Increased creatine phosphokinase in pediatric population ■ Julien Durigneux, Cyril Gitiaux,<br>Pascale de Lonlay ..... | 6/2S16 |
| Fever and rash in children ■ Mélusine Kiener, Anne-Sophie Romain .....                                                 | 6/2S19 |
| Fever in children returning from tropical countries ■ Patrick Imbert .....                                             | 6/2S24 |
| Gynecomastia in children and adolescents ■ Alessandra Lusteau, Carine Villanueva,<br>Claire-Lise Gay, Kevin Perge..... | 6/2S28 |
| Fecal incontinence in children ■ Alexis Mosca .....                                                                    | 6/2S31 |
| Abdominal mass in children ■ Coralie Mallebranche, Sabine Irtan .....                                                  | 6/2S34 |
| Splenomegaly in children ■ Despina Moshous, Anaïs Brassier .....                                                       | 6/2S38 |

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

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 did not intervene in the choice and writing of the articles.

## Préface

Dans ce numéro spécial de *Perfectionnement en Pédiatrie*, figurent les **Pas à Pas** présentés lors du congrès 2023 de la Société française de pédiatrie. L'auditoire est maintenant familier de ces arbres décisionnels qui abordent des situations cliniques variées, en associant volontiers le regard croisé de plusieurs spécialités.

Dermatologues et rhumatologues présentent l'orientation diagnostique devant un acrosyndrome vasculaire, paroxystique ou non, illustrée par des photographies. Dépistée chez le jeune enfant ou diagnostiquée devant des symptômes, l'hypertension artérielle doit donner lieu à bilan étiologique et une évaluation du retentissement. Les dysménorrhées primaires sont fréquentes chez l'adolescente, mais une consultation gynécologique spécialisée peut être nécessaire en cas de dysménorrhées secondaires. La rhabdomyolyse est une urgence thérapeutique et diagnostique, la recherche d'une des nombreuses causes, souvent génétiques, nécessitant un avis spécialisé, neurologique et/ou métabolique. Le pédiatre est souvent confronté au problème diagnostique d'une éruption fébrile, qui nécessite en premier d'évoquer et prendre en charge rapidement une urgence vitale, puis sinon de rechercher les différentes étiologies avec une analyse sémiologique du type de lésions dermatologiques. En cas de fièvre au retour d'un pays tropical le paludisme est recherché en premier, mais d'autres causes sont également possibles, dont les caractéristiques sont détaillées dans un tableau. La survenue d'une gynécomastie pathologique chez l'enfant pubère, ou prépubère de plus de 6 mois, peut mettre sur la piste d'une cause toxique, endocrinienne et parfois tumorale. Bien que la constipation soit la cause la plus fréquente d'incontinence fécale, un examen neurologique, de la région lombosacrée et du périnée est indispensable pour ne pas méconnaître une autre origine, en particulier neurologique. Selon sa localisation dans un des cadrans de l'abdomen, la palpation d'une masse abdominale fait discuter différentes causes tumorales ou non tumorales, orienté par l'imagerie. La splénomégalie en est une cause qui amènera le pédiatre à rechercher une des nombreuses étiologies, notamment infectieuses, immuno-hématologiques ou métaboliques.

Le pédiatre retrouvera 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.

Thierry LAMIREAU

Unité de gastroentérologie pédiatrique, Hôpital des Enfants,  
place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux, Cedex, France  
Adresse e-mail : [thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr](mailto:thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr)

## Liens d'intérêt

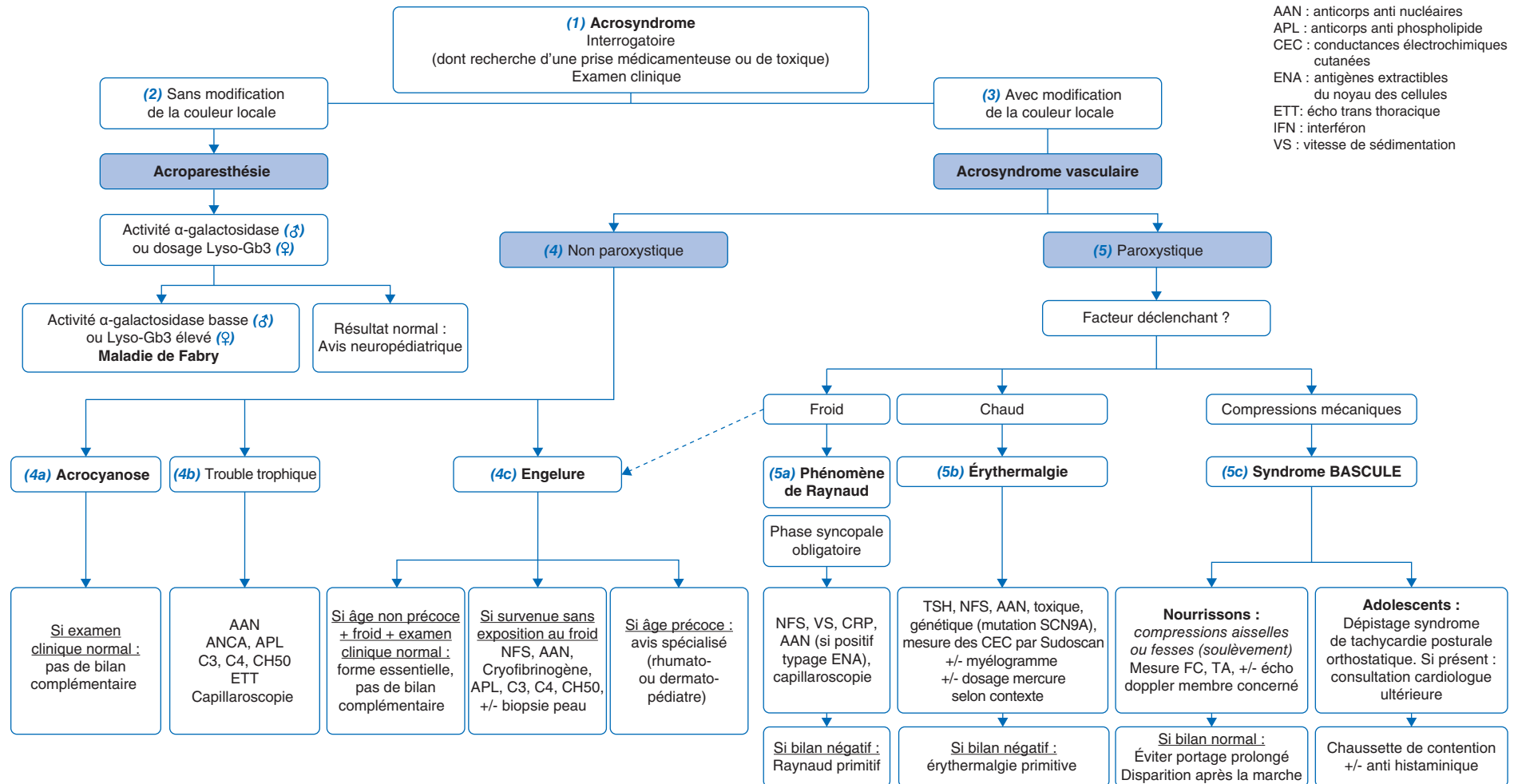
L'auteur déclare de pas avoir de liens d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023*  
réalisé avec le soutien institutionnel  
de Procter & Gamble et Sanofi.

F. Zekre, A. Belot

Service de néphrologie-rhumatologie et dermatologie pédiatrique, hôpital Femme-Mère-Enfant,  
Hospices Civils de Lyon, Bron, France

Acrosyndrome in children



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : franck.zekre@chu-lyon.fr (F. Zekre).

Article validé par : Société Française de Dermatologie Pédiatrique (SFDPP), Société Francophone de Rhumatologie Et de Maladie Inflammatoire Pédiatrique (SOFREMIP).

Remerciements aux relecteurs : S. Mallet (SFDPP) ; M-L. Frémond, A. Lefèvre-Utile (SOFREMIP).

## ■ Introduction

Les acrosyndromes regroupent un ensemble de pathologies qui se caractérisent par des troubles des extrémités (modification de la coloration, trouble de la sensibilité thermo-algique), le plus souvent d'origine vasculaire. La distinction entre forme primitive et secondaire d'acrosyndrome chez l'enfant repose essentiellement sur l'anamnèse, l'examen clinique, et dans certains cas sur des examens complémentaires.

## ■ Conduite diagnostique devant un acrosyndrome chez l'enfant

**(1) L'interrogatoire et l'examen clinique** constituent des éléments importants dans l'orientation diagnostique des acrosyndromes. Le clinicien s'intéresse à l'âge du début des symptômes, au caractère paroxystique (survenant sur quelques minutes, voire quelques heures) ou semi-permanent (quelques jours), voire permanent, aux antécédents familiaux, à la prise récente de **médicaments** (vasoconstricteurs, méthylphénidate) ou toxiques chez l'adolescent (nicotine, cannabis, LSD, cocaïne), aux facteurs déclenchants ou calmants et aux anomalies cliniques associées : atteintes neurologiques, retard statural et modifications de l'aspect cutané notamment.

**(2) En l'absence de modification de la couleur locale**, les acrosyndromes sont essentiellement non vasculaires. On parle volontiers d'**acroparesthésie**. Les manifestations seront des sensations de brûlure, de picotement, de piquûre, de raideur et surtout d'engourdissement des extrémités. En pédiatrie, les acroparesthésies s'observent soit dans le cadre de la maladie de Fabry (essentiellement chez le garçon car lié à l'X, exacerbées par l'effort ou la fièvre), soit dans le cadre de polyneuropathies périphériques pouvant regrouper plusieurs étiologies différentes. Il est donc nécessaire, devant des acroparesthésies, d'effectuer le dosage enzymatique sanguin de l'activité alpha-galactosidase chez le garçon ou une mesure du Lyso-Gb3 plasmatique (plus sensible) chez la fille. Dans le cadre d'une activité effondrée de l'alpha-galactosidase ou d'une augmentation du Lyso-Gb3, le patient sera orienté vers les centres de référence/de compétence de prise en charge de la maladie de Fabry. Si le dosage réalisé est normal, le patient sera adressé vers un neuropédiatre.

**(3) En cas de modification de la couleur locale**, on évoque un acrosyndrome vasculaire. L'interrogatoire devra éliminer une cause médicamenteuse (bêta-bloquants, méthylphénidate, vasoconstricteurs), déterminer le caractère paroxystique ou permanent de l'acrosyndrome, et identifier l'existence de troubles trophiques associés.

**(4) Les acrosyndromes vasculaires non paroxystiques** regroupent les acrocyanoses, les troubles trophiques et les engelures.

**(4a) La physiopathologie de l'acrocyanose** se caractérise par une stase sanguine des capillaires des extrémités. Elle se manifeste par des mains froides avec une coloration permanente bleue ou rouge des doigts. Elle touche volontiers le sujet mince, dénutri, et en particulier les adolescents atteints de troubles du comportement alimentaire. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire en absence d'anomalie clinique associée à l'acrocyanose. Il n'existe pas de traitement spécifique efficace, et l'acrocyanose n'impose pas de suivi particulier, dans la mesure où elle représente surtout une gêne esthétique.

**(4b) Les troubles trophiques** avec pertes de substance témoignent d'une atteinte vasculaire sous-jacente. Un lupus, une vascularite, la présence d'anticorps anti-phospholipides (APL), une sclérodémie et une endocardite sont recherchés.

**(4c) Les engelures** sont des lésions dermiques (papules uniques ou multiples) inflammatoires liées à une hypersensibilité au froid. Elles siègent à la face dorsale des doigts et orteils, des talons, des genoux, des coudes, des oreilles, du visage, et surviennent pendant l'hiver. Elles peuvent aussi s'intégrer dans le cadre des acrosyndromes semi-permanents, c'est-à-dire persistants sur plusieurs jours. Lorsqu'elles surviennent chez l'enfant ou l'adolescent (nourrisson exclu), avec exposition préalable au froid et sans autre anomalie clinique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire (forme primitive ou essentielle). La prise en charge de ces formes se résume à la protection contre le froid (port de gants). La survenue sans exposition au froid implique un avis spécialisé (rhumatologie ou dermatologie pédiatrique) et la réalisation d'examens complémentaires (NFS, Anticorps anti-nucléaire (AAN), Cryofibrinogène, APL, C3, C4, CH50). En cas de survenue d'engelures à un âge précoce (en particulier avant 5 ans) et/ou si présentation atypique (localisations multiples, nez, oreilles, atteinte sévère persistante pendant les périodes tempérées), le patient devra être adressé à un rhumato- ou dermatopédiatre qui pourra être amené à réaliser une recherche d'interféronopathie de type I (recherche d'autres signes cliniques évocateurs, dosage IFN (interféron) alpha sérique, signature IFN, recherche génétique +/- TDM cérébrale et pulmonaire). On peut citer parmi ces interféronopathies de type I le syndrome d'Aicardi-Goutières, qui se manifeste typiquement par une encéphalopathie spastique précoce avec des calcifications cérébrales (mutations *TREX1*, *SAMHD1*, *RNASEH2A/2B/2C*, *ADAR1*, *IFIH1*, *LSM11*, *RNU 7-1*), le syndrome SAVI ou COPA avec atteinte pulmonaire et vascularite (mutations *STING1*, *COPA*) et le lupus-engelure familial (mutations *TREX1*, *SAMHD1*, *STING1*).

**(5) Les acrosyndromes vasculaires paroxystiques** constituent la grande majorité des acrosyndromes et peuvent être classés en fonction du facteur déclenchant leur survenue.

Les engelures et le phénomène de Raynaud sont **déclenchés par l'exposition au froid**.

Les engelures sont rarement paroxystiques, et durent plus souvent plusieurs jours ou semaines (cf. 4a).

**(5a) Le phénomène de Raynaud** constitue l'acrosyndrome le plus fréquent. Il se caractérise par une décoloration des doigts évoluant généralement en 3 phases de durée variable : pâleur (ou phase syncopale), cyanose et hyperhémie. Il est classiquement douloureux et seule la phase syncopale est obligatoire pour définir le syndrome de Raynaud ; on parle de forme incomplète si la phase de cyanose et/ou d'hyperhémie est absente. Il est le plus souvent primitif en pédiatrie, cependant sa survenue impose la réalisation d'un bilan (NFS, VS, CRP, AAN (si positif, typage des antigènes extractibles du noyau des cellules – ENA) et capillaroscopie) afin d'éliminer une connectivite (lupus, sclérodémie systémique, myosite). En cas d'anomalie sur le bilan, le patient sera adressé à un rhumato-pédiatre.

**(5b) L'érythremaalgie est un acrosyndrome paroxystique déclenché par la chaleur** et amélioré par le froid. Elle peut être d'origine génétique par mutation autosomique dominante du gène *SCN9A* codant pour un canal sodique des neurones périphériques. Elle peut aussi survenir dans un contexte de connectivite, de dysthyroïdie, de neuropathie périphérique, de syndrome myéloprolifératif ou de prise de toxiques (dont le mercure). Le bilan à réaliser est le suivant, idéalement après avis spécialisé : TSH, NFS, AAN, recherche de toxiques, génétique (mutation *SCN9A*), mesure des conductances électrochimiques cutanées (CEC) par Sudoscan, +/- myélogramme, +/- dosage du mercure en cas de suspicion d'exposition environnementale. En l'absence d'anomalie des examens complémentaires, on conclura donc à une cause primitive.

**(5c) Le syndrome BASCULE** (*Bier Anemic Spots Cyanosis and Urticaria-Like Eruption*) ou dermatose bleu-blanc-rouge est un phénomène vasomoteur paroxystique et récurrent de caractère bénin, chronique, siégeant sur les extrémités. Il survient en position orthostatique et immobile. Il se caractérise par le développement successif d'une acrocyanose, de macules pâles et d'une éruption pseudo-urticarienne. La physiopathologie n'est pas totalement élucidée, elle associerait de façon successive une stase veineuse et une vasoconstriction artérielle avec comme facteur déclenchant une compression mécanique vasculaire. Il existe 2 formes de présentation :

- chez le nourrisson : apparition d'un œdème, d'une douleur, d'une éruption cutanée et d'une asymétrie d'un membre après



le port de l'enfant, avec une régression rapide en quelques minutes après la mise en position allongée. La fréquence cardiaque et la tension artérielle doivent alors être mesurées, car la pathologie peut être associée à une tachycardie et une hypotension avec comme conséquence la survenue de malaises justifiant un suivi cardio-pédiatrique. La réalisation de l'échographie Doppler du membre concerné afin d'éliminer une thrombose ou une sténose vasculaire est parfois proposée. Si l'ensemble des explorations ne retrouve pas d'anomalie, l'arrêt du facteur déclenchant permet un retour à la normale et la symptomatologie disparaîtra à l'acquisition de la marche ;

- chez l'adolescent : survenue en position debout depuis plus de 5 minutes avec une réversion en clinostatisme. L'association avec le syndrome de tachycardie posturale orthostatique

est fréquente : pour cette raison, il est préconisé une mesure de la fréquence cardiaque au repos et après orthostatisme de plus de 10 minutes. Si on constate une augmentation supérieure à 40 battements/minutes, alors le diagnostic de tachycardie posturale orthostatique est confirmé, avec risque d'hypotension orthostatique et de syncope. Le patient devra être adressé à un cardiologue pour d'autres explorations. Le traitement du syndrome BASCULE chez l'adolescent est symptomatique : port de chaussettes de contention, et éventuellement anti-histaminique si prurit sévère.

### ■ Conclusion

Les manifestations cliniques des acrosyndromes sont variées : l'anamnèse et l'examen clinique permettent de classer l'acro-

syndrome et de faire un diagnostic, parfois étayé par des examens complémentaires. Le phénomène de Raynaud, contrairement à l'adulte, peut être incomplet chez l'enfant et impose la réalisation d'un bilan complémentaire afin d'éliminer une cause secondaire. Par ailleurs, un bilan biologique, voire un avis spécialisé s'impose d'emblée devant la survenue d'engelures chez le jeune enfant et devant l'apparition d'un trouble trophique.

### ■ Liens d'intérêts

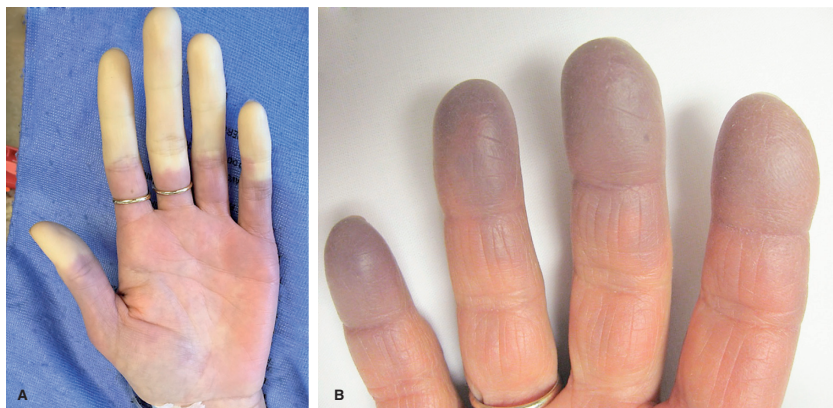
Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

Quelques photos d'acrosyndromes (Photos fournies par A. Phan) :



Érythermalgie



Phénomène de Raynaud (A : phase syncopale, B : phase violacée)



Engelure



Acrocyanose

■ **Mots-clés** Engelure ; Érythermalgie ; Phénomène de Raynaud ; Syndrome BASCULE

■ **Keywords** Frostbite; Erythermalgia; Raynaud's phenomenon; BASCULE syndrome

## ■ Bibliographie

Fleck DE, Hoeltzel MF. Hand and Foot Color Change: Diagnosis and Management. *Pediatr Rev.* 2017;38(11):511-9.

Crow.YJ, Chase DS, Schmidt JL, Szykiewicz M, Forte GMA, Gornall HL, et al. Characterization of human disease phenotypes associated with mutations in TREX1, RNASEH2A, RNASEH2B, RNASEH2C, SAMHD1, ADAR, and IFIH1. *Am J Med Genet A* 2015;167A(2):296-312. DOI: 10.1002/ajmg.a.36887.

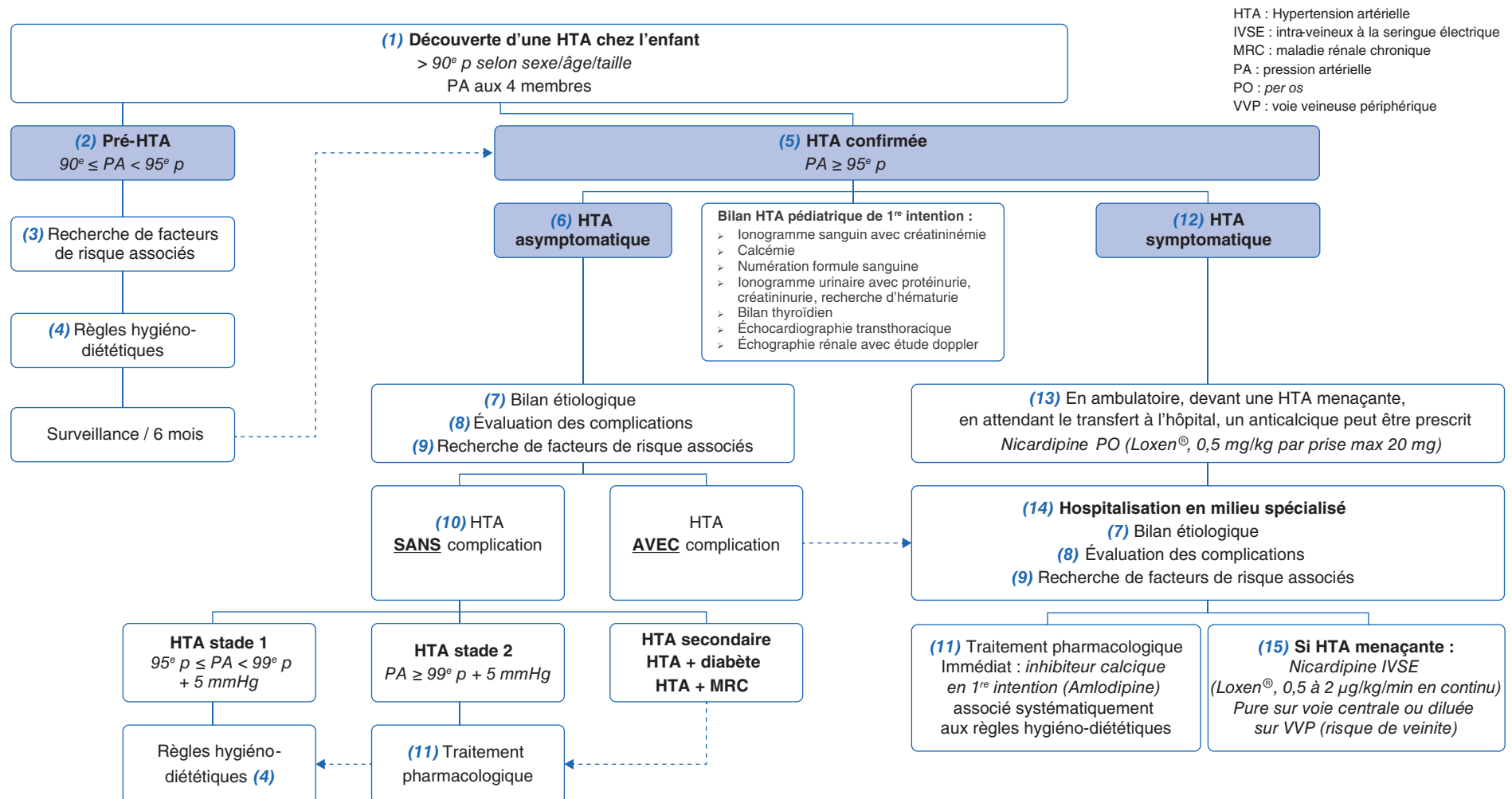
Mann N, King T, Murphy R. Review of primary and secondary erythromelalgia. *Clin Exp Dermatol.* 2019;44(5):477-82.

Bessis D, Jeziorski É, Rigau V, Pralong P, Pallure V. Bier anaemic spots, cyanosis with urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: a new entity? *Br J Dermatol.* 2016;175(1):218-20.

Les clés du diagnostic FAI2R: Rédaction : Dr B. Bader-meunier, Pr E. Hachulla, Dr JB. Monfort, Dr P. Senet (Janvier 2022).

P. Vergnaud<sup>1</sup>, C. Bertail-Galoin<sup>2</sup><sup>1</sup>Service de néphrologie pédiatrique, CHU Necker Enfants-Malades, AP-HP, Paris, France<sup>2</sup>Département médico-chirurgical de cardiologie congénitale fœtale, de l'enfant et de l'adulte, CHU de Lyon, Lyon, France

HBP discovery in childhood



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : paul.vergnaud@aphp.fr (P. Vergnaud).

Article validé par : Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale (FCPC), Société de Néphrologie Pédiatrique (SNP).

Remerciements aux relecteurs : P. Amedro, L. Bonnemains (FCPC), J. Bacchetta, O. Boyer (SNP).

## ■ Introduction

L'hypertension artérielle (HTA) de l'enfant concerne environ 4 % de la population pédiatrique à travers le monde. La mesure de la pression artérielle (PA) doit être systématique en consultation chez l'enfant de plus de 3 ans, et une HTA de l'enfant doit être dépistée idéalement de façon annuelle. Avant l'âge de 3 ans, la prise de la PA doit être effectuée devant certains facteurs de risque. La mesure auscultatoire est recommandée, avec un brassard adapté à l'enfant (la hauteur du brassard doit couvrir les 2/3 du bras, et la partie qui se gonfle doit correspondre à 80 à 100 % de la circonférence du bras). Une mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA), également appelée « holter tensionnel », peut parfois être nécessaire chez le grand enfant (taille > 120 cm) pour éliminer un effet « blouse blanche ». Une échocardiographie (recherche d'une augmentation de l'épaisseur pariétale) peut également remplir cette fonction si elle est facilement disponible, mais ne dispense pas d'une surveillance au décours, pour ne pas passer à côté d'une HTA réelle débutante.

Il faudra toujours s'assurer que la PA de l'enfant soit prise au calme, dans un contexte adapté, et éviter tout biais de mesure surestimant la valeur réelle de la PA (agitation, pleurs, fièvre, douleurs...). Il est donc recommandé de mesurer la PA dans un environnement calme, chez un enfant en position allongée depuis 5 min. Si celle-ci est impossible, on peut aussi mesurer la PA aux bras en position assise (pieds posés sur le sol non suspendus, dos et bras soutenus, pli du coude au niveau du cœur), mais pas la PA aux membres inférieurs, qui serait systématiquement majorée dans cette position).

L'HTA de l'enfant est le plus souvent secondaire et l'HTA de l'adolescent le plus souvent « essentielle ». Néanmoins, l'HTA essentielle (primaire) reste un diagnostic d'élimination chez l'enfant et l'adolescent après avoir écarté une cause secondaire.

## ■ Conduite diagnostique devant une découverte d'HTA de l'enfant

(1) Les valeurs de PA doivent être interprétées en fonction du sexe, de l'âge et de la taille de l'enfant en se reportant à des abaques (cf. ci-après tableau simplifié selon l'âge, et courbes selon la taille ; pour des tableaux plus complets, cf. abaques de l'AAP, garçon : <https://publications.aap.org/view-large/7674617>, fille : <https://publications.aap.org/view-large/7674618>). Il existe également des outils numériques facilitant le dépistage de l'HTA chez l'enfant en pratique courante : <https://maladiesrares-necker.aphp.fr/calculatrice-ta-pediatrique/>). Une PA inférieure au 90<sup>e</sup> percentile (p) pour l'âge, le sexe et la taille sur les tables de référence est considérée comme normale. Dans ce cas, la PA

**Tableau 1. Repères tensionnels simplifiés pour la détection d'une HTA en fonction de l'âge et du sexe, 90<sup>e</sup> percentile (pré-HTA). Source : HTA de l'enfant et de l'adolescent, Consensus d'Experts de la Société Française d'Hypertension Artérielle.**

| Âge (années) | Pression artérielle (mm Hg) |     |        |     |
|--------------|-----------------------------|-----|--------|-----|
|              | Garçons                     |     | Filles |     |
|              | PAS                         | PAD | PAS    | PAD |
| 1            | 98                          | 52  | 98     | 54  |
| 2            | 100                         | 55  | 101    | 58  |
| 3            | 101                         | 58  | 102    | 60  |
| 4            | 102                         | 60  | 103    | 62  |
| 5            | 103                         | 63  | 104    | 64  |
| 6            | 105                         | 66  | 105    | 67  |
| 7            | 106                         | 68  | 106    | 68  |
| 8            | 107                         | 69  | 107    | 69  |
| 9            | 107                         | 70  | 108    | 71  |
| 10           | 108                         | 72  | 109    | 72  |
| 11           | 110                         | 74  | 111    | 74  |
| 12           | 113                         | 75  | 114    | 75  |
| ≥ 13         | 120                         | 80  | 120    | 80  |

doit simplement être contrôlée de façon annuelle au cours des consultations systématiques de suivi. Toute anomalie de la PA chez l'enfant doit imposer la prise de la PA aux 4 membres ou au minimum la prise de la PA au membre supérieur droit et à un membre inférieur (droit ou gauche).

### Pré-HTA

(2) Une **pré-HTA** est définie comme une PA comprise entre le 90<sup>e</sup> et le 95<sup>e</sup> p selon les abaques.

(3) Une pré-HTA impose la **recherche de facteurs de risque d'HTA** chez l'enfant parmi lesquels un antécédent personnel de prématurité, d'hypotrophie, d'hospitalisation en réanimation néonatale, de cardiopathie congénitale, de pathologie uro-néphrologique, de transplantation d'organe solide ou greffe de moelle osseuse, d'infections urinaires récidivantes, d'hématurie ou de protéinurie. On recherche également des antécédents personnels et/ou familiaux de pathologie rénale congénitale, neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville, hypertension intracrânienne, traitements hypertenseurs, etc., ainsi que la consommation de toxiques à l'adolescence (alcool, tabac, drogues).

(4) Des **conseils hygiéno-diététiques** doivent être prodigués à chaque consultation pour prévenir l'apparition d'une vraie HTA : régime équilibré en sel, activité physique régulière, prise en charge d'un éventuel surpoids/obésité.

En cas de pré-HTA, la PA doit être surveillée de façon plus rapprochée, au moins tous les 6 mois.

### HTA

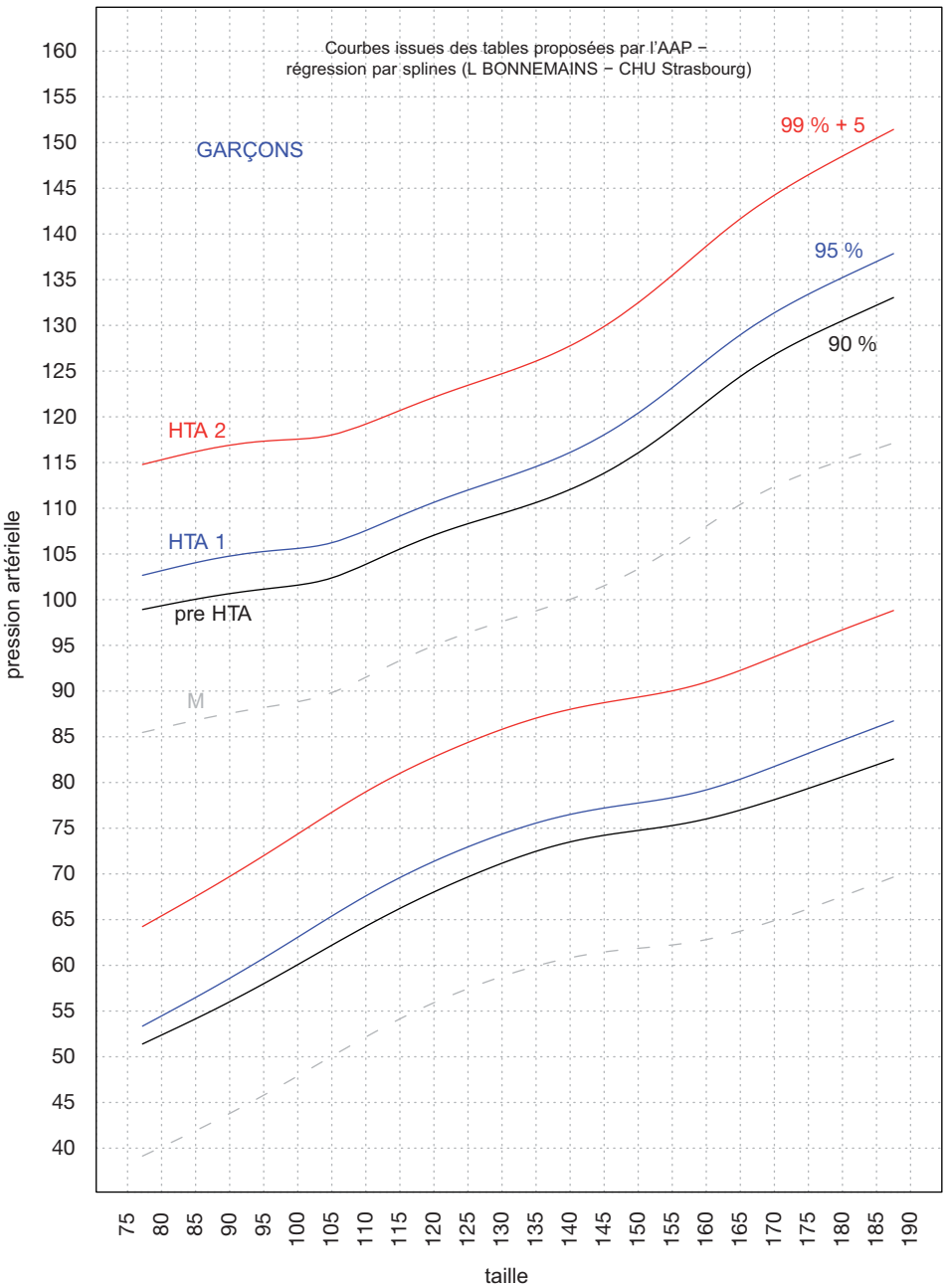
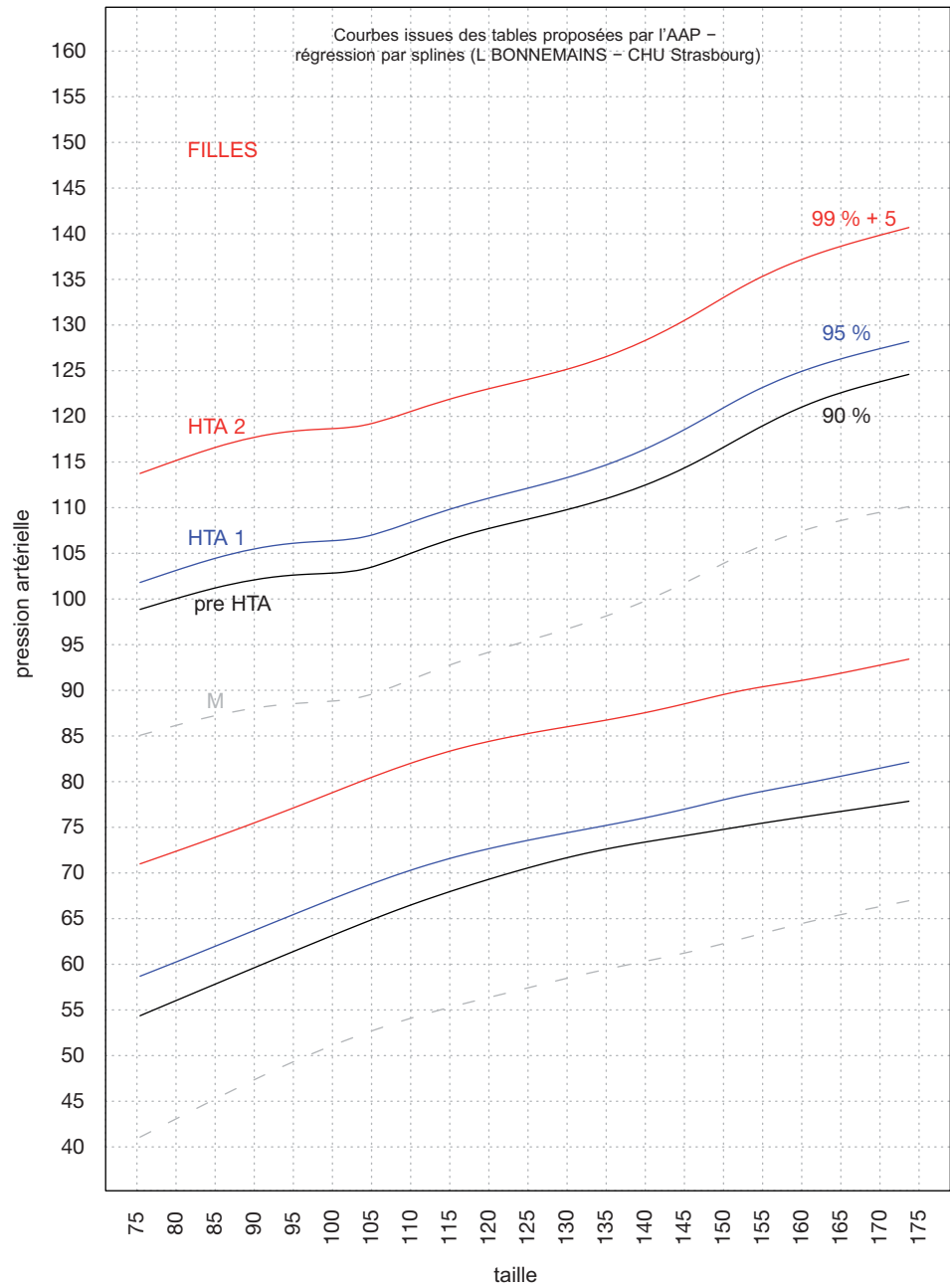
(5) L'HTA de l'enfant est définie par une PA systolique et/ou diastolique moyenne (calculée sur au moins 3 mesures) **supérieure ou égale au 95<sup>e</sup> p**. Le stade 1 correspond à des PA entre le 95<sup>e</sup> et le 99<sup>e</sup> p + 5 mmHg alors que le stade 2 est défini par des PA ≥ au 99<sup>e</sup> p + 5 mmHg. Le stade 1 peut être confirmé par des nouvelles mesures espacées de 7 à 14 jours alors que le stade 2 impose de réaliser le bilan étiologique, l'évaluation des complications et la recherche de facteurs de risque associés à l'HTA sans attendre.

### HTA non symptomatique

L'HTA non symptomatique de l'enfant ne nécessite pas d'hospitalisation mais impose la réalisation d'un bilan étiologique. L'HTA essentielle (primaire) reste un diagnostic d'élimination chez l'enfant.

(7) Ce **bilan étiologique** comprendra systématiquement une recherche des principales causes d'HTA de l'enfant. Il faudra avant tout rechercher une origine rénovasculaire, et éliminer toute néphropathie aiguë ou chronique pourvoyeuse d'HTA ; il faudra également éliminer des causes endocriniennes, notamment une hyperthyroïdie ; enfin, de façon exceptionnelle, une HTA pourra révéler une cardiopathie congénitale, comme par exemple une coarctation aortique de diagnostic tardif. Le bilan à la recherche d'une HTA secondaire comprendra donc **de façon systématique** : un ionogramme sanguin avec créatininémie, une calcémie, une numération formule sanguine, un ionogramme urinaire avec rapport protéines/créatinine urinaire sur les premières urines du matin et recherche d'hématurie, un bilan thyroïdien, une échographie rénale avec étude Doppler, et une échocardiographie afin de mesurer l'épaisseur pariétale et de détecter une coarctation infraclinique (à plus forte raison si souffle cardiaque, anomalies des poulx, différentielle membre supérieur et membre inférieur > 20 mmHg) ; **et selon le contexte**, une rénine et une aldostérone plasmatique (jeune enfant, HTA stade 2, anomalie Doppler, hypokaliémie), un angioscanner des artères rénales (anomalie Doppler, rénine élevée, neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville, syndrome de Williams-Beuren), un dosage des catécholamines plasmatiques (jeune enfant, HTA stade 2, céphalées, flush, palpitations), un cortisol libre urinaire (signes évocateurs de Cushing).

(8) Le **bilan des complications** organiques de l'HTA devra comporter un examen neurologique exhaustif avec une ima-



Figures PAS et PAD en fonction de la taille (L. Bonnemains).



gerie cérébrale au moindre doute (lésions hémorragiques, ischémiques, microangiopathie thrombotique, lésions de la fosse postérieure...). Sur le plan paraclinique, on réalisera un dosage de la protéinurie avec microalbuminurie et recherche d'hématurie sur un échantillon urinaire au lever (il n'est plus recommandé de recueillir les urines sur 24 heures), un bilan d'hémolyse (LDH, haptoglobine, bilirubine, recherche de schizocytes), un bilan hépatique, une échocardiographie si non faite (mesure de l'épaisseur pariétale *a minima*, le calcul de la masse du ventricule gauche indexée ou MVGi étant l'indice de référence quoique plus complexe) et un examen ophtalmologique avec fond d'œil (rétinopathie hypertensive). En cas de retentissement organique de l'HTA, le bilan et la prise en charge thérapeutique devront être poursuivis en urgence en milieu spécialisé.

**(9) Les facteurs de risque à rechercher** sont ceux énumérés au (3). En cas de surpoids ou d'obésité, il faut compléter le bilan avec la recherche des facteurs de risque cardiovasculaires associés : apnées du sommeil, bilan lipidique, glycémie à jeun.

**(10) En cas d'HTA non symptomatique et sans complication**, une HTA de stade 1 pourra être prise en charge avec des règles hygiéno-diététiques dans un premier temps (paragraphe 4) et ne nécessitera pas de traitement médicamenteux en première intention.

**(11) Un traitement pharmacologique** sera indiqué en cas d'HTA de stade 1 avec échec des règles hygiéno-diététiques bien conduites pendant 6 mois, mais également en cas d'HTA de stade 2, d'HTA secondaire sans option interventionnelle (sinon privilégier l'intervention avant de traiter), d'atteinte organique, de maladie rénale chronique (MRC) ou de diabète associé. Quel que soit le stade, la cause ou le retentissement de l'HTA, les mesures hygiéno-diététiques devront toujours être associées au traitement pharmacologique.

Les principales molécules utilisées sont les anti-calciques en première intention (notamment amlodipine, débiter à 0,1 mg/kg × 1/j

sans dépasser 5 mg chez l'enfant et 10 mg chez l'adolescent), ainsi que les autres classes ayant une AMM et des formes galéniques permettant leur utilisation en population pédiatrique, seuls ou en association : les bêta-bloquants (acébutolol, propranolol), les inhibiteurs de l'enzyme de conversion en l'absence de sténose des artères rénales, d'insuffisance rénale ou d'hyperkaliémie (captopril, énalapril), les inhibiteurs des récepteurs de l'angiotensine II (valsartan) et les diurétiques de l'anse (furosémide).

### HTA symptomatique

**(12) Une HTA symptomatique**, quel que soit le stade, doit conduire à une hospitalisation immédiate pour évaluation des facteurs de risque, bilan des complications et mise en place rapide de traitements anti-hypertenseurs. Les symptômes d'HTA sont peu spécifiques : ils peuvent aller de signes cliniques mineurs tels que des céphalées plutôt en casque et pulsatiles à prédominance matinale, des douleurs abdominales, des vomissements, des vertiges ou encore des acouphènes, jusqu'à des signes plus sévères comme une cassure staturo-pondérale ou des épistaxis récidivantes.

**(13) Une HTA menaçante** est définie comme une HTA avec retentissement organique sévère, décelable en consultation par les symptômes suivants :

- **atteinte neurologique** : céphalées importantes, vomissements, signes méningés ou d'hypertension intracrânienne et/ou signes de localisation ;
- **atteinte cardiaque** : dyspnée, douleurs thoraciques et/ou signes d'insuffisance cardiaque ;
- **atteinte ophtalmologique** : flou visuel, myodésopsies (mouches volantes) ou amputation du champ visuel.

Devant une HTA menaçante, il faudra adresser en urgence le patient dans un centre pédiatrique spécialisé et éventuellement débiter un traitement par inhibiteurs calciques en préhospitalier si le délai avant l'arrivée aux urgences est potentiellement > 1 heure (Nicardipine *per os* 0,5 mg/kg max 20 mg), +/- appel du SAMU pour mise en place d'un traitement IV.

**(14) Une HTA symptomatique** nécessitera une prise en charge immédiate en milieu spécialisé avec **mise en place rapide et immédiate d'un traitement médicamenteux** tel que Nicardipine *per os* (PO) (Loxen®, 0,5 mg/kg/prise max 20 mg/prise, 3 prises par jour maximum avec périodes réfractaires d'1 heure) puis instauration d'un traitement au long cours.

**(15) Une HTA menaçante** nécessitera l'instauration d'un traitement par Nicardipine en intraveineux (cf. paragraphe 11) à la seringue électrique (IVSE) (0,5 à 5 µg/kg/minute pur sur voie veineuse centrale ou diluée au moins au 1/20<sup>e</sup> sur voie veineuse périphérique), parfois instauré dès la prise en charge préhospitalière. Le patient devra être hospitalisé en unité de surveillance continue/réanimation pédiatrique ou en unité spécialisée (néphrologie pédiatrique notamment) pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

### Conclusion

L'HTA de l'enfant et de l'adolescent doit être dépistée de façon annuelle à partir de l'âge de 3 ans, voire plus précocement en cas de facteurs de risque d'HTA. Contrairement à l'HTA de l'adulte, l'HTA pédiatrique est *a priori* secondaire et doit conduire à la réalisation d'un bilan étiologique et à l'évaluation de son retentissement. L'HTA est définie comme une PA systolique ou diastolique ≥ 95<sup>e</sup> p. L'indication d'un traitement médicamenteux anti-hypertenseur dépend du caractère symptomatique, du retentissement de l'HTA, de son étiologie et du terrain. Une HTA symptomatique nécessite systématiquement une évaluation et une prise en charge en urgence en milieu spécialisé pour l'instauration d'un traitement et l'évaluation des conséquences de l'HTA.

### Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Adolescent ; Enfant ; HTA ; Hypertension  
 ■ **Keywords** Adolescent; Children; HBP; High blood pressure

### Bibliographie

- Song P, Zhang Y, Yu J, Zha M, Zhu Y, Rahimi K, et al. Global prevalence of hypertension in children: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Pediatr* 2019;173:1154-63.
- Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, et al. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2017;140:e20171904.
- Bouhanick B, Sosner P, Brochard K, Mounier-Véhier C, Plu-Bureau G, Hascoet S et al. Hypertension in Children and Adolescents: a position statement from a panel of multidisciplinary experts coordinated by the French Society of Hypertension. *Front Pediatr* 2021;9:680803. DOI: 10.3389/fped.2021.680803
- Lande MB, Flynn JT. Treatment of hypertension in children and adolescents. *Pediatr Nephrol* 2009;24, 1939-49.
- Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, Dominiczak A, Erdine S, Hirth A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. *J Hypertens* 2016 ;34:1887-920. DOI: 10.1097/HJH.0000000000001039. PMID: 27467768.

# Douleur thoracique aiguë de l'enfant et de l'adolescent

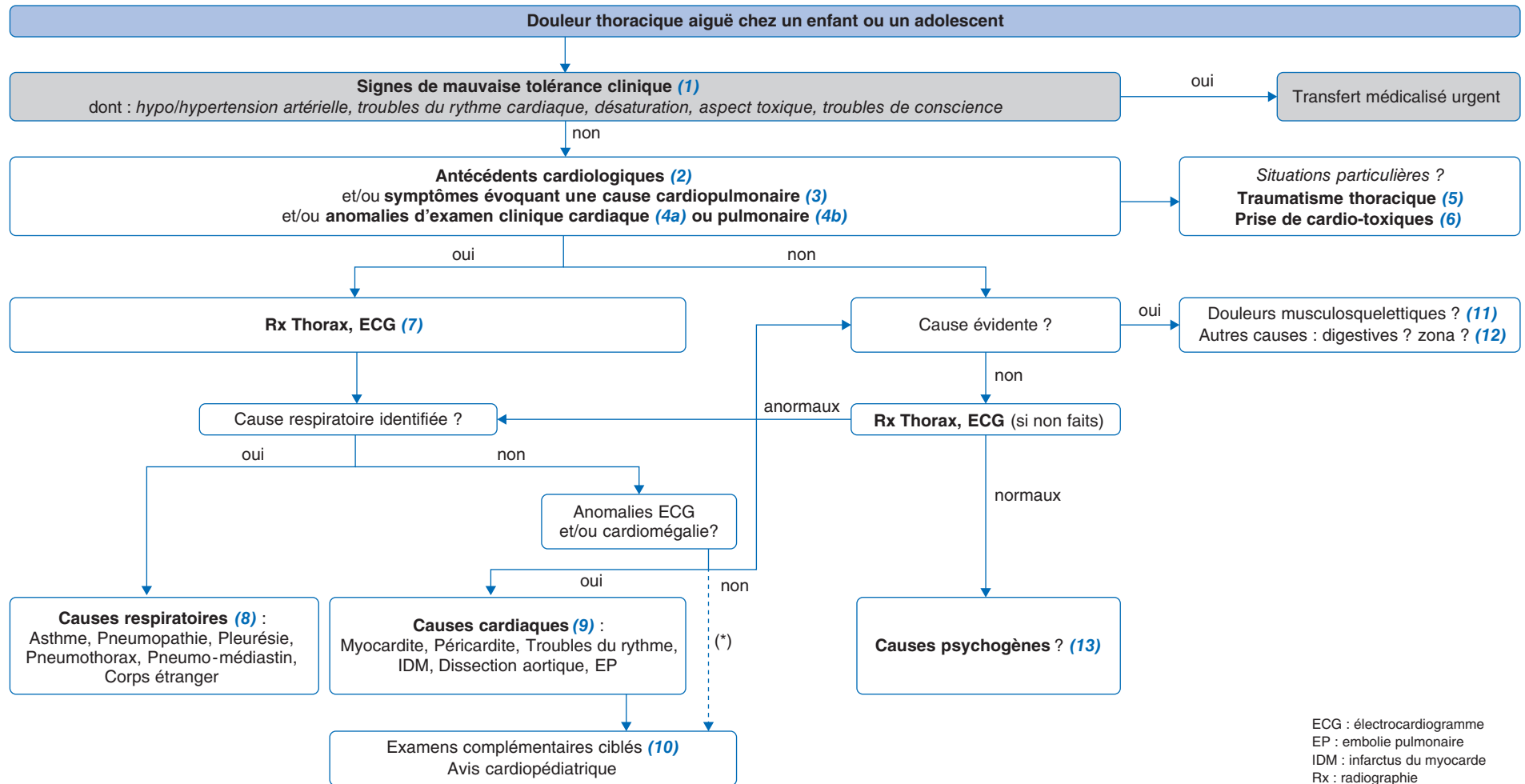
Acute chest pain in children and adolescents

H. Petat<sup>1</sup>, M. Seguin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Service de pédiatrie médicale, CHU Charles-Nicolle, Rouen, France

Inserm, UMR 1311-DYNAMICURE-Institut de biologie clinique, CHU, Rouen, France

<sup>2</sup>Service de pédiatrie et urgences pédiatriques – CH Rochefort, Rochefort, France



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : hortense.petat@chu-rouen.fr (H. Petat).

Article validé par : Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale (FCPC), Groupe Francophone de Réanimation & Urgence Pédiatrique (GFRUP), Société Pédiatrique de Pneumologie et d'Allergologie (SP2A).

Remerciements aux relecteurs : P. Amedro (FCPC), C. Morice, A. Tran (GFRUP), V. Houdouin (SP2A).



## ■ Introduction

Les douleurs thoraciques aiguës sont un motif relativement fréquent de consultation aux urgences. Il s'agit d'un symptôme qui peut être anxiogène pour les enfants, leur famille et les soignants car une cause cardiaque est souvent redoutée. Pourtant, à la différence de ce qui est retrouvé chez l'adulte, les douleurs thoraciques sont très rarement d'origine cardiovasculaire chez l'enfant (environ 1 %). Elles correspondent très souvent à des causes bénignes. Il existe de nombreuses causes de douleurs thoraciques chez les enfants mais une étiologie précise n'est retrouvée que dans 20 à 50 % des cas.

## ■ Conduite diagnostique devant une douleur thoracique de l'enfant.

### Recherche de signes de mauvaise tolérance

(1) Les signes devant recommander un transfert médicalisé en urgence sont les signes de mauvaise tolérance clinique : aspect toxique de l'enfant, insuffisance respiratoire (brady/polypnée, travail respiratoire anormal, volume courant anormal, désaturation), insuffisance circulatoire (brady/tachycardie, TRC allongé, hypo/hypertension artérielle, signes de précharge, pouls filants, troubles de conscience, anurie).

### Évaluation clinique générale

(2) À l'interrogatoire, il faut identifier des **antécédents pouvant orienter vers une potentielle cause cardiologique**.

Parmi les antécédents personnels : antécédents cardiaques (chirurgie cardiaque, cardiopathie connue, troubles du rythme cardiaque, QT long congénital, péricardite, syndrome de Kawasaki, syndrome inflammatoire multisystémique pédiatrique PIMS), antécédents à risque cardiaque (drépanocytose, vasculature, coagulopathie, néoplasie, myopathie, hypercholestérolémie familiale documentée, syndrome de Marfan).

Parmi les antécédents cardiologiques familiaux : mort subite ou mort précoce (avant l'âge de 65 ans) de cause inconnue, arythmie, cardiomyopathie, dissection aortique ou QT long congénital.

(3) Certains **signes évocateurs d'une cause cardiopulmonaire** doivent alerter : douleur thoracique à l'effort, douleur constrictive ou en coup de poignard ou irradiante, toux, palpitations, cyanose, syncope. Il faut également toujours rechercher des signes généraux associés, tels que la fièvre, une altération de l'état général, ou un aspect toxique de l'enfant.

(4) **4a. À l'examen clinique cardiovasculaire**, on recherche des troubles du rythme tels qu'une tachycardie (avec fréquence cardiaque rapportée à la norme pour l'âge de l'enfant) ou une

arythmie. Attention, la cause la plus fréquente d'arythmie chez l'enfant est l'arythmie respiratoire, physiologique, se traduisant par un rythme sinusal irrégulier accéléré en début d'inspiration, et ralenti en début d'expiration. L'auscultation cardiaque recherche des bruits anormaux : un souffle cardiaque d'allure organique, un click systolique, un frottement péricardique, un galop, un assourdissement des bruits du cœur ou une majoration de B2 au foyer pulmonaire. La palpation recherche une diminution ou l'absence des pouls fémoraux. Enfin, on recherche des signes de surcharge cardiaque tels qu'une hépatomégalie, une hépatalgie, des crépitations des champs pulmonaires, des œdèmes des membres inférieurs ou des lombes.

**4b. À l'examen clinique respiratoire**, on recherche une polypnée (avec fréquence respiratoire rapportée à la norme pour l'âge de l'enfant), une dyspnée (déterminer à quel temps respiratoire), des signes de lutte respiratoire, une asymétrie de la dynamique ventilatoire. La mesure de la SpO2 est utile si disponible. L'auscultation pulmonaire recherche une diminution du murmure vésiculaire ou des bruits surajoutés (crépitations, sous-crépitations, sibilants, ronchus). Enfin, la percussion thoracique recherche une matité, un hypertympanisme, ou une crépitation neigeuse sous-cutanée.

(5) **La recherche d'un traumatisme thoracique** doit être systématique : une chute, un coup, la pratique de sports violents sont à identifier. S'il existe une notion de traumatisme, il faut rechercher une simple contusion superficielle, une contusion myocardique ou péricardique (réaliser un ECG, une ETT et un dosage de la troponine sanguine), une contusion hépatique ou splénique avec une douleur thoracique par irradiation (échographie/TDM abdominale) ou des conséquences traumatiques thoraciques telles qu'un pneumothorax, un hémithorax, une contusion pulmonaire, une dissection aortique ou fracture de côte (réaliser une radiographie thoracique, une échographie pleuropulmonaire et associer selon les cas un scanner thoracique avec injection).

(6) **La recherche d'une prise de cardiotoxiques** doit être rigoureuse, et exhaustive. Au moindre doute, ne pas hésiter à rechercher les toxiques dans les urines ainsi que dans le sang : cocaïne, marijuana, amphétamines, cannabinoïdes de synthèse, tricycliques, bêta-bloquants, inhibiteurs calciques, digoxine, produits des cigarettes électroniques. Il ne faut pas hésiter à se rapprocher du centre anti-poison. Cette intoxication peut être volontaire ou involontaire, en particulier chez le petit enfant (penser à rechercher des médicaments pris par l'entourage de l'enfant : famille, assistante maternelle, etc.).

## Orientation vers une cause cardiopulmonaire

(7) Une **radiographie du thorax** (face en première intention) et un **ECG** sont les examens utiles dans cette situation.

Si une cause pulmonaire semble privilégiée ou évidente, l'ECG ne sera pas réalisé de façon systématique.

Selon l'évaluation clinique (anamnèse, antécédent, évaluation clinique), le patient peut être adressé aux urgences pour prises en charge diagnostique et thérapeutique. Si la douleur thoracique a cédé lors d'une évaluation en médecine de ville, l'identification d'éléments anamnestiques ou cliniques évocateurs d'une cause pulmonaire ou cardiaque urgente conduira à la même orientation.

(8) **L'évaluation clinique, complétée du cliché thoracique, pourra orienter vers une cause respiratoire.**

Les **causes respiratoires** pouvant être à l'origine de douleurs thoraciques sont nombreuses et de différentes origines. Les causes infectieuses sont représentées par les pleurésies, les pneumopathies ou les pleuropneumopathies. Les causes pariétales peuvent être un pneumothorax ou un pneumomédiastin. Une exacerbation d'asthme peut également être à l'origine de douleurs thoraciques. Chez le petit enfant, ou chez l'enfant plus âgé avec des troubles du comportement, il faut toujours penser à l'inhalation de corps étranger. Enfin, compliquant une pathologie avec une toux importante, il peut être observé des fractures de côtes (terrains particuliers).

(9) **Des anomalies ECG et/ou une cardiomégalie sur le cliché thoracique devront faire rechercher une cause cardiaque.**

Les anomalies ECG à rechercher sont : une tachyarythmie, des extrasystoles, une hypertrophie ventriculaire droite ou gauche, un bloc de branche droit complet, une préexcitation, des QRS microvoltés, un S1Q3, un décalage du segment ST > 2 mm, une inversion des ondes T, un QTc > 450 ms.

Les **causes cardiologiques** sont rares en pratique. Les principales causes sont une myocardite (fièvre, virose, douleur constrictive, tachycardie, polypnée, souffle, galop, sus-décalage du ST) ou une péricardite (frottement péricardique, tachycardie/tachypnée, assourdissement des bruits du cœur, signes droits, modifications diffuses de la repolarisation, inversion des ondes T). Des troubles du rythme peuvent éventuellement être responsables de douleur thoracique. Il faut également penser, notamment chez l'adolescent, à l'embolie pulmonaire (facteurs de risque thromboembolique, phlébite associée). Dans les causes très rares en pédiatrie, on retrouve une ischémie coronaire (douleur à l'effort, constrictive, irradiant dans la mâchoire ou dans l'épaule-main gauche, tachycardie, polypnée, souffle, galop, modifications ST, ondes T négatives,

ondes Q ; le plus souvent sur antécédents cardiologiques, de maladie de Kawasaki, de chirurgie cardiaque, ou prise de cardiotoxiques), une dissection aortique (antécédents cardiologiques, douleur en coup de poignard, irradiant dans le dos, asymétrie tensionnelle).

**(10)** En cas de suspicion d'une cause cardiologique, un **avis cardiopédiatrique** est nécessaire. D'autres examens spécialisés sont alors à envisager comme un dosage de la troponine en cas de suspicion de myocardite, péricardite ou ischémie coronaire, ainsi qu'une échographie cardiaque.

**(\*) Même si l'ECG ou le cliché thoracique n'ont pas montré d'anomalies, certaines situations nécessitent malgré tout de poursuivre les explorations.**

Une douleur thoracique persistante au moment de l'évaluation clinique pourrait justifier secondairement d'un bilan biologique (troponine, CPK-MB, BNP, CRP, D-dimères). Les résultats devront être interprétés selon le contexte (spécificité des enzymes cardiaques).

En cas de palpitations ou de syncope à l'interrogatoire, un Holter ECG est indiqué en externe avec consultation cardiopédiatrique au décours. En cas de douleur de type ischémique survenant lors des efforts physiques, une contre-indication aux activités sportives est souhaitable jusqu'à la consultation avec un cardiopédiatre. Une douleur récidivante ou une histoire person-

nelle ou familiale à haut risque avec notamment un antécédent de mort subite avant 65 ans doit également faire l'objet d'une consultation cardiopédiatrique en externe.

#### Pas d'orientation vers une cause cardiopulmonaire

**En l'absence d'antécédents cardiologiques ou de signes (anamnèse, examen) orientant vers une cause cardiopulmonaire, et si le cliché thoracique et l'ECG sont normaux et qu'aucune étiologie n'a été identifiée, d'autres causes doivent être recherchées.**

**(11)** Les **douleurs musculo-squelettiques** sont la cause la plus fréquemment retenue. Il s'agit de douleurs aiguës, fugaces, localisées, majorées par l'inspiration profonde et souvent reproduites par la palpation.

**(12)** L'évaluation clinique peut orienter vers une cause autre que cardiopulmonaire. Des symptômes digestifs associés à la douleur thoracique, des douleurs à la déglutition ou des douleurs rythmées par les repas vont faire évoquer une **cause digestive** telle que : un reflux gastro-œsophagien, une œsophagite, un ulcère gastroduodénal, une gastrite, une hépatite, une cholécystite, une pancréatite. Des signes cutanéomuqueux peuvent faire évoquer un **zona**.

**(13)** Enfin, une **cause psychogène** peut être à l'origine d'une douleur thoracique mais il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

Dans ce cas il ne faut pas pour autant banaliser le symptôme en disant qu'il n'y a « rien » mais plutôt rassurer l'enfant et sa famille en transmettant qu'il n'y a « rien d'inquiétant ». Le recours à un psychologue peut alors être d'une grande aide. Dans tous les cas, il est important que la douleur soit prise en compte et que l'enfant soit revu régulièrement par le médecin traitant.

#### ■ Conclusion

La douleur thoracique est un motif de consultation fréquent en pédiatrie. Dans la grande majorité des cas, aucun élément de gravité n'est retrouvé. Cependant, il est important de savoir quelle démarche diagnostique suivre afin de ne pas méconnaître une étiologie potentiellement grave. L'autre difficulté majeure est d'identifier quand faire appel à un cardiopédiatre, et dans quels délais solliciter celui-ci. Ainsi, une forte suspicion de douleur thoracique liée à une cause cardiologique avec notamment un ECG anormal et/ou une cardiomégalie et/ou une troponine augmentée fera l'objet d'un avis cardiopédiatrique en urgence. Une douleur thoracique récidivante ou à l'effort, des palpitations ou une histoire personnelle ou familiale à haut risque justifient une consultation cardiopédiatrique en externe.

#### ■ Liens d'intérêts

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

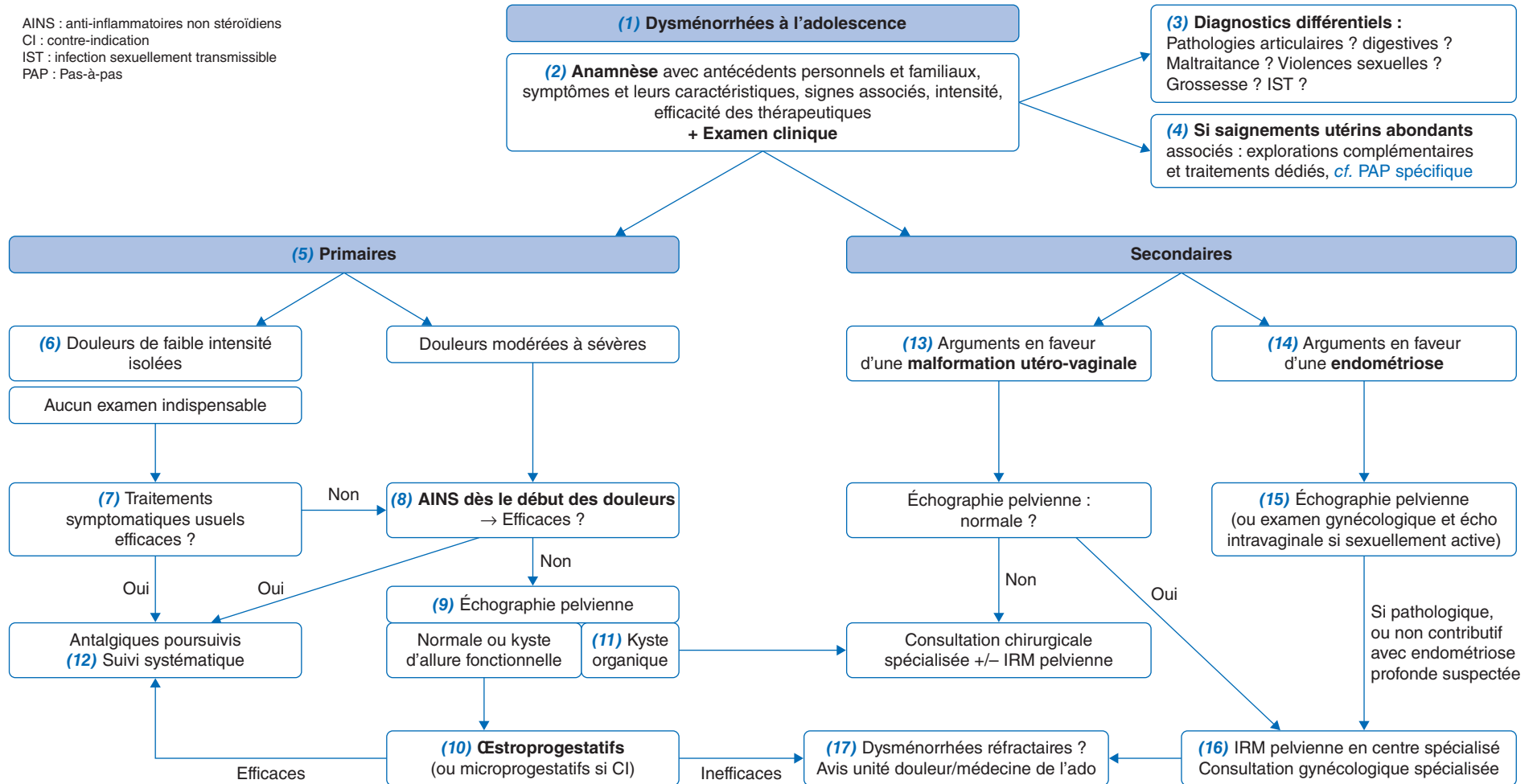
Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Cardiopédiatre ; Douleur thoracique ; ECG ; Radiographie thoracique

■ **Keywords** Cardio-pediatrician; Chest pain; EKG; Chest radiography

#### ■ Bibliographie

- Driscoll DJ, Glicklich LB, Gallen WJ. Chest pain in children: a prospective study. *Pediatrics* 1976;57:648-51. PMID: 940705.
- Friedman KG, Kane DA, Rathod RH, Renaud A, Farias M, Geggel, et al. Management of pediatric chest pain using a standardized assessment and management plan. *Pediatrics* 2011 128:239-245.
- Barbut G, Needleman JP. Pediatric chest pain. *Pediatr Rev* 2020;41:469-80. <https://doi.org/10.1542/pir.2019-0058>.
- Yeh TK, Yeh J. Chest pain in pediatrics. *Pediatr Ann* 2015;44:e274-8. DOI: 10.3928/00904481-20151110-01. PMID: 26678235.
- Son MBF, Sundel RP. Musculoskeletal causes of pediatric chest pain. *Pediatr Clin North Am* 2010;57:1385-95. DOI: 10.1016/j.pcl.2010.09.011. PMID: 21111123.



Article validé par : Pédiaol, Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique (SFEDP), Société Française pour la Santé de l'Adolescent (SFSa).

Remerciements aux relecteurs : J. Malek (Pédiaol) ; A. Cartault, C. Pienkowski, V. Vautier (SFEDP) ; A. Carlier-Gonod, C. Stheneur, S. Rouget (SFSa).

Correspondance.

Adresse e-mail : valerie.belien-pallet@aphp.fr (V. Belien-Pallet).

## ■ Introduction

(1) Les dysménorrhées sont des douleurs abdomino-pelviennes en lien avec le cycle menstruel, pouvant irradier vers les lombes, les régions crurales ou inguinales.

Elles sont très fréquentes chez les adolescentes (50 à 90 %) mais parfois banalisées, du fait de leur intensité légère ou parce qu'elles sont considérées à tort par les adolescentes elles-mêmes (ou par les soignants) comme inévitables.

Or 50 % sont d'intensité modérée à sévère, et 10 à 25 % des dysménorrhées sont décrites comme invalidantes et résistantes au traitement symptomatique usuel.

Elles sont susceptibles de retentir sur la qualité de vie et/ou d'être la cause d'absentéisme scolaire, et doivent donc être dépistées et traitées.

## ■ Conduite à tenir devant des dysménorrhées à l'adolescence

(2) L'anamnèse est indispensable pour caractériser au mieux le type de dysménorrhées (localisation, cinétique d'apparition et d'évolution, durée et chronologie par rapport aux menstruations), leur intensité (avec échelle de douleur type EVA [échelle visuelle analogique]), leur retentissement scolaire et social, les éventuels symptômes associés, ainsi que les antalgiques précédemment utilisés, y compris les méthodes non médicamenteuses (bouillottes, bain...). L'âge des premières menstruations ainsi que l'entrée éventuelle dans la sexualité et l'utilisation ou le besoin de contraception sont également interrogés. Ces éléments permettent ensuite d'orienter les explorations éventuelles ainsi que les traitements à proposer.

Parmi les antécédents personnels, il est utile de rechercher la notion de malformation utéro-vaginale connue. Les antécédents familiaux de dysménorrhées et d'endométriose chez les ascendantes, ainsi que d'éventuelles contre-indications aux œstrogènes, sont également recherchés systématiquement, de préférence en présence des parents.

(3) En contexte de douleurs abdominales et pelviennes, une symptomatologie digestive ou articulaire associée doit faire envisager des diagnostics différentiels gastroentérologiques (exemple : MICI [maladie inflammatoire chronique de l'intestin]) ou rhumatologiques (exemple : sacro-iliite).

L'exploration des dysménorrhées est une occasion d'interroger la patiente sur d'éventuelles « expériences négatives de l'enfance » (ACE, *Adverse Childhood Experience*) : maltraitance psychologique, physique ou sexuelle, négligence, harcèlement, dont il est prouvé qu'elles sont un facteur de risque de dysménorrhées et de douleurs pelviennes chroniques à l'adolescence et à l'âge adulte.

Lorsque l'adolescente a une activité sexuelle, un dépistage des infections sexuellement transmissibles (IST) et un dosage des  $\beta$ -HCG doivent être envisagés de principe, et une contraception doit être proposée.

(4) Si les dysménorrhées sont associées à des saignements utérins abondants, un bilan biologique comprenant NFS plaquettes, ferritine, dosage de  $\beta$ -HCG, bilan d'hémostase, et bilan hormonal orienté, ainsi qu'une échographie pelvienne sont indiqués. Un traitement progestatif par dydrogestérone (Duphaston®), 1 cp de 10 mg matin et soir du 16<sup>e</sup> au 25<sup>e</sup> jour du cycle, peut alors se discuter si les symptômes sont modérés et en l'absence de besoin contraceptif, en association à l'acide tranexamique. Sinon, les contraceptifs œstroprogestatifs (COP) restent indiqués (cf. Pas à pas « Saignements abondants d'origine utérine chez l'adolescente »).

## Prise en charge des dysménorrhées primaires

(5) **Les dysménorrhées primaires**, les plus fréquentes, sont favorisées par l'augmentation de production des prostaglandines lors de la chute de la progestérone en fin de deuxième partie de cycle, source de contractions utérines, de vasoconstrictions et d'ischémies musculaires utérines responsables de douleurs.

Elles apparaissent habituellement en décalé, au cours des deux premières années suivant la survenue des premières menstruations, lorsque les cycles deviennent ovulatoires. Il s'agit de douleurs protoménales, c'est-à-dire survenant avant ou pendant les premiers jours des menstruations. Elles sont isolées et de courte durée.

(6) Lorsque les dysménorrhées sont isolées et de faible intensité (EVA  $\leq$  3/10), avec un examen clinique général sans particularité, aucun examen complémentaire n'est nécessaire d'emblée.

(7) Lorsque des traitements symptomatiques usuels (paracétamol, phloroglucinol) sont efficaces et jugés suffisants par l'adolescente, il n'y a pas lieu de modifier le traitement.

(8) En revanche, lorsque l'efficacité est jugée insuffisante, ou lorsque l'intensité des dysménorrhées est d'emblée modérée (EVA  $\geq$  4/10) à sévère (EVA  $\geq$  8/10), **les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont indiqués**. Si aucun AINS n'a fait preuve d'une plus grande efficacité, l'ibuprofène est celui qui a l'AMM le plus tôt en pédiatrie, et dont le profil de sécurité est le plus connu.

Par exemple :

- dès l'apparition des dysménorrhées, sans limite d'âge : ibuprofène 10 mg/kg (200 mg entre 20 et 40 kg et 400 mg à partir de 40 kg) 3 fois par jour ;
- à partir de 12 ans : acide méfénamique, Ponstyl® 250 mg 1 à 2 gélules 3 fois par jour ;

- à partir de 15 ans : flurbiprofène, Antadys® 100 mg 1 comprimé 2 à 3 fois par jour.

Ils sont à débiter, en l'absence de contre-indication (antécédent d'allergie aux AINS ou à l'aspirine, de saignement ou de perforation digestive liée à la prise d'AINS, d'ulcère de l'estomac ou du duodénum, de maladie hépatique grave, d'insuffisance cardiaque ou d'insuffisance rénale grave, et chez la femme enceinte), dès les prémices de survenue des douleurs menstruelles et à poursuivre durant les deux à trois premiers jours en systématique puis, en cas de douleurs, avec prises de préférence lors d'un repas.

(9) En cas d'antalgie insuffisante par les AINS, une échographie pelvienne sera demandée afin de vérifier l'intégrité des structures et l'absence de kyste ovarien.

(10) Si l'échographie pelvienne est normale ou objective un kyste ovarien d'allure fonctionnelle, un **traitement œstroprogestatif séquentiel**, voire continu, sera instauré avec une pilule de 2<sup>e</sup> génération, en l'absence de contre-indication liée à un risque thromboembolique veineux ou artériel (antécédents personnels ou familiaux de thrombose, de thrombophilie ou de migraine avec aura), hépatique ou carcinologique. Les autres facteurs de risque thrombotiques (hypertension artérielle non contrôlée, migraine sans aura, obésité) doivent être pris en compte dans le choix contraceptif mais ne sont pas des contre-indications absolues. Le tabagisme n'est pas une contre-indication à la COP avant l'âge de 35 ans.

Par exemple :

- Minidril® dosé à 30  $\mu$ g d'éthinylestradiol (21 comprimés puis 7 jours de pause) ;
- Leeloo® dosé à 20  $\mu$ g d'éthinylestradiol (21 comprimés, puis 7 jours de pause) ;
- Optilova®, dosé à 20  $\mu$ g d'éthinylestradiol (28 comprimés dont 7 placebos, en continu, limitant les oublis).

Lorsque les COP sont contre-indiqués, une contraception par microprogestatifs en continu peut être envisagée.

Par exemple :

- Microval® (lévonorgestrel), 1 comprimé par jour en continu, à heure fixe.

(11) En présence d'un kyste ovarien d'allure organique à l'échographie pelvienne (structure tissulaire ou mixte, présence de cloisons, ou persistance du kyste au-delà de 3 mois), une consultation chirurgicale spécialisée (chirurgie viscérale ou gynécologique, selon l'âge de l'adolescente et les ressources locales) ainsi qu'une IRM pelvienne seront indiquées.

(12) Dans tous les cas de dysménorrhée, une consultation de suivi est à prévoir, avec calendrier menstruel, recueil et évalua-

tion de l'intensité des symptômes douloureux et de leur retentissement ainsi que des effets des traitements instaurés. La patiente peut alors être adressée si besoin vers une consultation de médecine de l'adolescent, de gynécologie, de sage-femme ou bien encore vers un centre de santé sexuelle (ex-CPEF, Centre(s) de Planification et d'Éducation Familiale), notamment en cas de besoin contraceptif.

### Signes en faveur de dysménorrhées secondaires

(13) Des dysménorrhées dès les premières menstruations doivent motiver la réalisation d'une échographie pelvienne et rénale, à la recherche d'une **malformation utéro-vaginale** (par exemple : utérus pseudo-unicorné, héli-utérus, cloison vaginale, atrésie vaginale partielle) éventuellement associée à une malformation ou malposition rénale. Une orientation vers une consultation spécialisée en centre de référence gynécologique doit être proposée en cas d'anomalie confirmée.

La récurrence de douleurs pelviennes cycliques intenses et se majorant, sans survenue associée des menstruations, doit faire rechercher à l'inspection la constitution d'un hémato-colpos, sur une imperforation hyménale le plus souvent, et motiver l'orientation de la patiente aux urgences gynécologiques.

(14) Certains signes doivent attirer l'attention et faire suspecter une **endométriose** :

- dysménorrhées se majorant en fin de menstruations (téléméniales), ou se prolongeant après les menstruations, ou survenant en dehors des cycles avec des douleurs pelviennes chroniques ;
- douleurs pelviennes lors de la pratique du sport ;
- signes associés digestifs (dyschésie – difficulté d'évacuation des selles –, épreintes, ténésmes, rectorragies) ou urinaires (dysurie, pollakiurie) lors des menstruations ;
- dyspareunies profondes (à différencier des douleurs d'intro-mission) chez les adolescentes sexuellement actives ;
- douleurs intenses (EVA  $\geq$  8/10), se majorant avec les cycles, ou résistantes aux AINS et à la COP ;

- retentissement important sur la qualité de vie avec absentéisme scolaire.

En effet, la prévalence de l'endométriose est variable selon les populations étudiées. Elle serait de 5 % parmi les adolescentes en population générale mais elle est estimée à 50 % parmi les adolescentes souffrant de dysménorrhées sévères. Le risque de développer une endométriose est multiplié par 5 s'il existe une endométriose connue chez les ascendantes.

(15) Si de tels arguments sont retrouvés, une exploration par échographie pelvienne sus-pubienne (ou par examen gynécologique et échographie endovaginale, lorsque l'adolescente est active sexuellement) est alors indiquée, pour rechercher une localisation ovarienne (endométriome).

(16) En cas de normalité de l'échographie, la persistance de la douleur associée à une symptomatologie urinaire ou digestive évoque une endométriose profonde. Un avis gynécologique spécialisé et une IRM pelvienne en centre de référence sont alors indispensables. En effet, une imagerie normale n'élimine pas une endométriose, surtout à l'adolescence, période durant laquelle la confirmation diagnostique est particulièrement difficile et l'intérêt d'une coelioscopie discutée. En cas de forte présomption clinique, avec ou sans confirmation diagnostique, une aménorrhée thérapeutique par une COP de deuxième génération en prise continue est proposée en première intention. Les microprogestatifs, voire les implants progestatifs, sont également efficaces en cas de contre-indications aux COP. Dans cette indication, les analogues de la GnRH sont contre-indiqués chez l'adolescente de moins de 16 ans (et même de moins de 18 ans selon l'AMM) et sont, lorsqu'ils sont prescrits par un centre de référence, limités à une durée de 12 mois et en association avec une *add-back* thérapie par œstrogènes (en prévention du risque de déminéralisation osseuse).

(17) En contexte de **dysménorrhées réfractaires**, primaires ou secondaires, ou de douleurs récurrentes ou chroniques envahissantes associées, l'adolescente doit bénéficier d'une évaluation

bio-psycho-sociale en unité douleur et/ou d'une consultation de médecine de l'adolescent, et d'autres approches thérapeutiques complémentaires non médicamenteuses peuvent être envisagées, telles qu'une approche psycho-corporelle (relaxation, hypnose, yoga, psychomotricité) et/ou un traitement par neurostimulation transcutanée (*Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation* [TENS]). Un site internet ressource pour les douleurs récurrentes et chroniques peut être communiqué aux patientes : dolomio.org. La pratique sportive régulière est également à encourager.

### Conclusion

Les dysménorrhées sont fréquentes à l'adolescence, susceptibles de retentir sur la qualité de vie ainsi que sur la scolarité, et doivent être dépistées par une anamnèse adaptée.

Les dysménorrhées primaires sont les plus fréquentes. Cependant, des dysménorrhées secondaires doivent être suspectées lorsqu'elles débutent dès les premières menstruations, en cas de malformation utéro-vaginale connue ou lorsqu'il existe des arguments en faveur d'une endométriose. Une consultation de gynécologie spécialisée (pédiatrique ou adulte selon l'âge de la patiente) est alors indiquée, afin de définir les explorations et les traitements adaptés.

Les recours thérapeutiques sont à adapter au tableau clinique initial, et à réévaluer au cours du suivi : AINS (à prendre précocement), COP/progestatifs (après échographie pelvienne), voire prise en charge spécialisée de la douleur chronique en cas d'inefficacité ou de présentation atypique, avec une évaluation bio-psycho-sociale.

### Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Adolescence ; Dysménorrhées ; Endométriose

■ **Keywords** Adolescence; Dysmenorrhea; Endometriosis

### Bibliographie

HAS. Recommandations de bonne pratique. Prise en charge de l'endométriose. 2017.

Pélessier Langbort C. Les dysménorrhées et leur traitement médical. In: CNGOF. Mises à jour en gynécologie médicale. Volume 2005. p. 137-147.

Hadjou OK, Jouannin A, Lavoue V, Leveque J, Esvan M, Bidet M. Prevalence of dysmenorrhea in adolescents in France: Results of a large cross-sectional study. *J Gynecol Obstet Hum Reprod* 2022;51(3):102302.

Smorgick N, As-Sanie S, Marsh CA, Smith YR, Quint EH. Advanced stage endometriosis in adolescents and young women. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2014;27(6):320-3.

Gagnon MM, Moussaoui D, Gordon JL, Alberts NM, Grover SR. Dysmenorrhea across the lifespan: a biopsychosocial perspective to understanding the dysmenorrhea trajectory and association with comorbid pain experiences. *Pain* 2022;163(11):2069-75. DOI: 10.1097/j.pain.0000000000002649. Epub 2022 Apr 14. PMID: 35420567.



# Élévation des enzymes musculaires chez l'enfant

J. Durigneux<sup>1</sup>, C. Gitiaux<sup>2</sup>, P. de Lonlay<sup>3</sup>

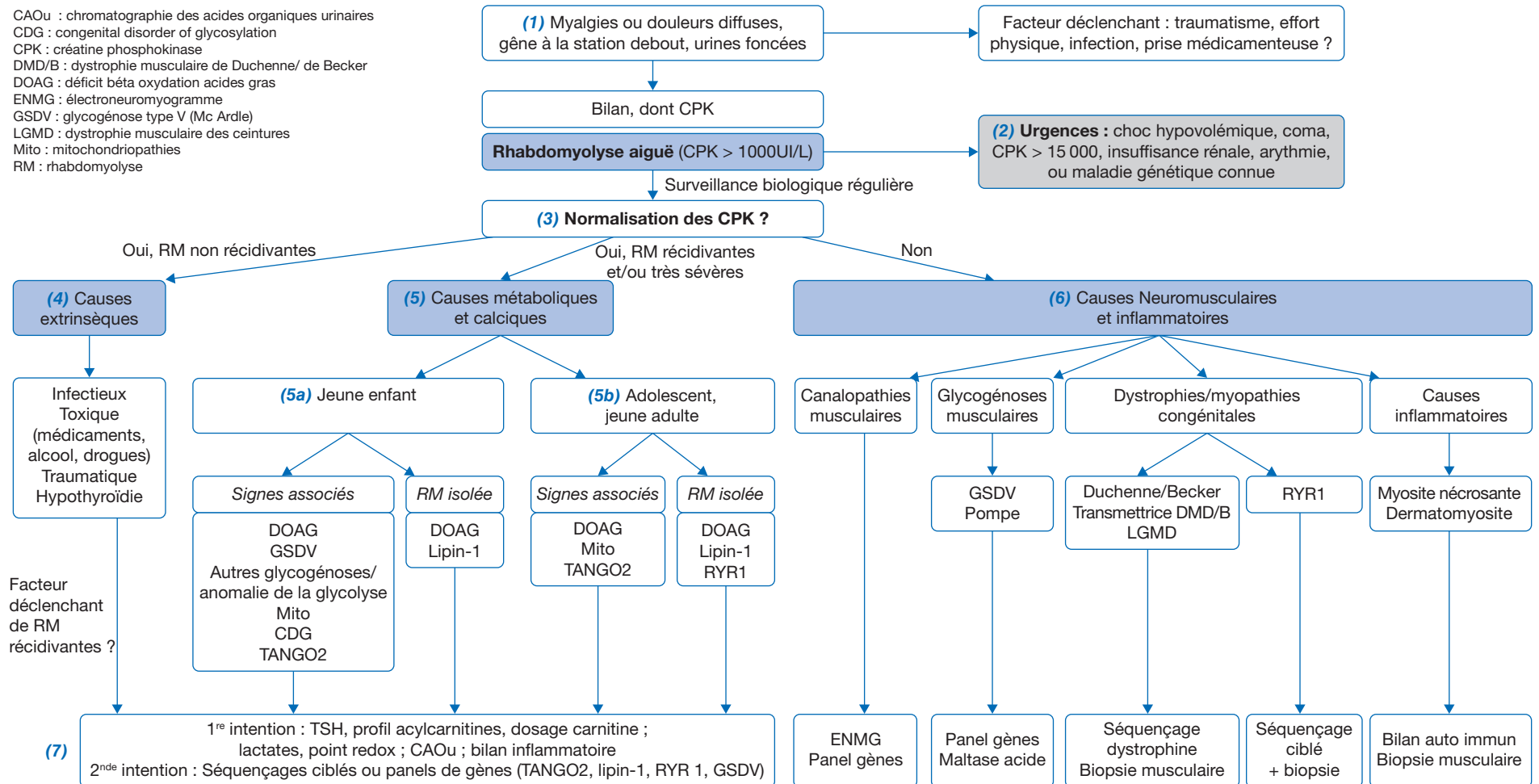
<sup>1</sup>Centre de référence des maladies neuromusculaires AOC, neuropédiatrie et neurochirurgie de l'enfant, CHU Angers, Angers, France

<sup>2</sup>Service de neuropédiatrie, Hôpital Necker, AP-HP, Paris, France

<sup>3</sup>Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, Hôpital Necker, AP-HP, université Paris-Cité, filière G2M, MetabERN, institut Necker-Enfants malades, INSERM, Paris, France

Increased creatine phosphokinase in pediatric population

CAOu : chromatographie des acides organiques urinaires  
CDG : congenital disorder of glycosylation  
CPK : créatine phosphokinase  
DMD/B : dystrophie musculaire de Duchenne/ de Becker  
DOAG : déficit bêta oxydation acides gras  
ENMG : électroneuromyogramme  
GSDV : glycogénose type V (Mc Ardle)  
LGMD : dystrophie musculaire des ceintures  
Mito : mitochondriopathies  
RM : rhabdomyolyse



Article validé par : Société Française pour l'étude des Erreurs Innées du Métabolisme (SFEIM), Société Française de Neurologie Pédiatrique (SFNP), Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP).

Remerciements aux relecteurs : S. Breinig (GFRUP), K. Mention, M. Schiff, C. Wicker (SFEIM) ; C. Baméris, C. Cancès, E. Wallach (SFNP).

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pdelonlay@gmail.com (P. de Lonlay).



## ■ Introduction

La rhabdomyolyse (RM) aiguë est une urgence parfois vitale, caractérisée par la destruction aiguë des myofibres squelettiques en réponse à un facteur déclenchant, le plus souvent un traumatisme, un effort physique, un médicament, un agent infectieux ou encore un jeûne inopiné. Elle peut être récurrente, faisant alors suspecter une maladie génétique. La destruction des cellules musculaires squelettiques induit une augmentation du taux sérique de créatine phosphokinase (CPK) supérieure à 1 000 UI/L (N < 250 UI/L) et la libération du contenu des myofibres dans la circulation sanguine, pouvant être responsable d'une insuffisance rénale aiguë (nécrose tubulaire) et d'une arythmie cardiaque. La présence d'une myoglobulinurie (urines de couleur brun/rouge, couleur du thé) indique que la RM est sévère, avec une élévation des CPK supérieure à 15 000 UI/L. Le taux de mortalité peut alors avoisiner les 10 % dans certaines cohortes, et être encore significativement plus élevé lorsque la rhabdomyolyse se complique d'insuffisance rénale. Quelle qu'en soit la cause, le déficit en ATP dans la cellule musculaire entraîne une augmentation du calcium intracellulaire par anomalie des pompes Na/K-ATPase et Ca<sup>2+</sup> + ATPase, et ainsi une nécrose secondaire des fibres musculaires.

## ■ Orientation diagnostique devant une élévation des enzymes musculaires chez l'enfant

**(1)** La RM se présente classiquement par **des myalgies, parfois des douleurs diffuses mal définies, une incapacité à se mettre debout**. De façon plus rare, il peut s'agir d'un enfant prostré, d'un malaise sévère, d'un tableau de choc hypovolémique ou d'un coma. La présence d'urines foncées (en faveur d'une myoglobulinurie) permet de l'évoquer rapidement. Les diagnostics différentiels sont les affections ostéoarticulaires, un syndrome de Guillain-Barré, une myélite, une myasthénie (fatigabilité musculaire).

Sur le plan biologique, devant toute cytolyse hépatique (*cf.* note Thierry Lamireau), il est indispensable de doser les CPK.

Le **bilan paraclinique initial** comprend : dosage des CPK (RM confirmée si > 1 000 UI/L), ionogramme sanguin, calcémie, phosphatémie, urée, créatinine, bilan étiologique en cas d'orientation particulière à l'interrogatoire, ECG à la recherche d'une complication.

**(2)** Certaines situations constituent une **urgence** : choc hypovolémique, coma, insuffisance rénale aiguë (anurie), arythmie. Une RM avec CPK > 15 000 UI/L est toujours une urgence, notamment chez un patient non suivi, car on ne sait pas quelle sera l'intensité de la crise de RM dans les heures qui suivront.

Il faut alors hospitaliser le patient en réanimation. Les patients connus atteints d'une maladie génétique responsable de RM doivent être pris en charge en urgence en cas de douleurs musculaires, même si le taux de CPK de départ est normal. Cette prise en charge consistera en une surveillance cardiaque en continu, une hyperhydratation (3 L/m<sup>2</sup>/j avec une perfusion sans potassium dès que CPK > 6 000 UI/L), l'arrêt des médicaments potentiellement responsables de RM, l'arrêt des médicaments hyperkaliémiants (IEC, spironolactone), un bilan biologique toutes les 6 heures (glycémie, ionogramme notamment la kaliémie (risque d'hyperkaliémie, mais aussi d'hypokaliémie du fait d'une perfusion sans potassium), urée, créatinine, CPK). Des protocoles d'urgence sont disponibles sur le site internet de la filière G2M ([www.filiere-g2m.fr/](http://www.filiere-g2m.fr/)) à l'onglet « urgences » : pour un premier épisode (patient non connu), pour un patient connu qui a fait une RM sévère, pour un patient connu qui a fait une RM peu sévère, pour le déficit en RYR1, pour le déficit en lipin-1 et pour le déficit en TANGO2.

**(3)** La **surveillance biologique régulière** (CPK toutes les semaines jusqu'à normalisation) est un élément clé de la prise en charge, notamment pour l'enquête étiologique.

En cas de **premier épisode non sévère et résolutif** (CPK normalisées à 1 mois), on évoquera en premier lieu les causes extrinsèques de RM, de loin les plus fréquentes : *cf.* paragraphe 4. Cependant, des causes traitables dépistables par un bilan biochimique (hypothyroïdie, déficit de l'oxydation des acides gras) doivent être recherchées de façon large.

**En cas de RM récidivantes et/ou très sévères** (CPK > 50 000 UI/L à titre indicatif, sans qu'il y ait de curseur précis concernant le seuil de CPK dans la littérature), des causes métaboliques et calciques doivent être évoquées : *cf.* paragraphe 5.

**En l'absence de normalisation des CPK**, l'enquête doit s'orienter vers des étiologies neuromusculaires (y compris les myopathies métaboliques type maladie de Mc Ardle) et inflammatoires : *cf.* paragraphe 6.

### **(4) Étiologies extrinsèques de RM : formes résolutives non récidivantes**

Un traumatisme (compression mécanique, brûlure, électrisation), un effort physique d'intensité inhabituelle, certains médicaments (propofol, halogénés, neuroleptiques, AINS, méthylphénidate, statines...) ou certains agents infectieux (par exemple : grippe, Covid-19, mycoplasme...) sont des causes fréquentes de RM. L'interrogatoire suffit le plus souvent pour les identifier.

Cependant, ces facteurs peuvent aussi décompenser une maladie génétique sous-jacente. La difficulté est de reconnaître une

cause génétique sous-jacente, qui rendra compte de la récurrence des accès.

### **(5) Les principales causes génétiques à évoquer devant des accès récurrents de RM sont :**

**(5a) Chez le jeune enfant (avant 6 ans) :** *causes métaboliques, de transmission récessive autosomique, avec normalisation des CPK*

#### **En cas de signes associés :**

- les déficits de l'oxydation des acides gras (DOAG) : hypoglycémie, hyperammoniémie et/ou atteinte myocardique/trouble du rythme cardiaque, voire syndrome de Reye (insuffisance hépatocellulaire, hyperammoniémie et coma) ;
- autres anomalies du glycogène et de la glycolyse : hyperuricémie, anémie hémolytique ;
- plus rarement d'autres maladies métaboliques :
  - déficit en TANGO2 : retard mental, dystonie, atteinte hépatique, hypothyroïdie et atteintes cardiaques (QT long, Brugada...),
  - trouble de la glycosylation (CDG) : retard de croissance, anomalies hépatiques, cardiomyopathie dilatée, hypoglycémie transitoire,
  - maladies mitochondriales : hyperlactatémie.

#### **En cas de RM isolée :**

- déficits en lipin-1 (qui donnent des RM sévères avant 6 ans) : CPK > 50 000 UI/L ;
- DOAG.

### **(5b) Chez l'adolescent, jeune adulte :**

**En cas de signes associés :** *causes métaboliques, de transmission récessive autosomique, avec normalisation des CPK :*

- DOAG ;
- plus rarement d'autres maladies métaboliques :
  - déficit en TANGO2,
  - maladies mitochondriales.

#### **En cas de RM isolée :**

- *causes métaboliques, de transmission récessive autosomique, avec normalisation des CPK :*
  - déficits en lipin-1,
  - DOAG ;
- *causes calciques, avec normalisation des CPK ou élévation chronique des CPK :*
  - mutations dans le gène RYR1 de transmission dominante autosomique ou autres gènes apparentés (CACNA1S par exemple) : une anesthésie générale ou un effort physique peuvent être un facteur déclenchant, et la RM peut s'accompagner d'une hyperthermie maligne.

## (6) Les principales causes génétiques à évoquer devant une RM chronique (CPK élevées en permanence) sont :

- **canalopathies musculaires** : maladies des canaux ioniques musculaires (myotonies et paralysies périodiques familiales) : crampes nocturnes, accès de paralysies musculaires et modifications du taux de potassium (hypo/hyperkaliémie) au réveil ou à distance d'un effort ;
- **glycogénoses musculaires** et anomalies de la glycolyse :
  - **glycogénose de type V (Mc Ardle)** : notion de second souffle (possibilité de reprendre une activité physique après un temps de pause), déficit musculaire. Accès de RM, sans normalisation des CPK entre les accès,
  - **maladie de Pompe** (glycogénose type II) : déficit musculaire, cardiomyopathie hypertrophique (espace PR court à l'ECG), insuffisance respiratoire ;
- **causes neuromusculaires** :
  - **dystrophinopathies** (dystrophie musculaire de Duchenne/Becker, transmettrices DMD/B) : déficit musculaire, hypertrophie des mollets, parfois retard cognitif,
  - **Dystrophies musculaires des ceintures** (LGMD pour *Limb Girdle Muscular Dystrophy*) : déficit musculaire,
  - **myopathies congénitales** notamment en lien avec le gène *RYR1* : déficit musculaire ;
- **myosites dans le cadre de pathologies inflammatoires** : syndrome inflammatoire et/ou atteinte cutanée (dermatomyosite).

La présentation clinique et biologique aide au diagnostic étiologique, une maladie génétique devant être recherchée si la RM est sévère ou récurrente quel que soit le facteur déclenchant.

**Toute RM sévère (> 15 000 UI/L) ou récidivante (dès le 2<sup>e</sup> épisode quelle que soit la valeur de CPK) ou RM chronique** nécessite un avis spécialisé auprès d'un médecin spécialiste en maladies métaboliques et/ou neuropédiatre spécialisé en mala-

dies neuromusculaires, au mieux dans le cadre d'un centre de compétence ou de référence.

## (7) Bilan diagnostique

**En urgence, à réaliser en phase aiguë, en parallèle de la prise en charge thérapeutique** : seuls les DOAG et les causes inflammatoires peuvent être diagnostiqués rapidement en phase aiguë. L'interrogatoire rétrospectif peut orienter pour les autres causes. Dans le sang, outre le dosage des CPK et la surveillance hydro-électrolytique, le bilan comporte : une NFS avec recherche d'anémie hémolytique (déficit de la glycolyse), un bilan inflammatoire, des anticorps antimyosite (cause inflammatoire), la glycémie (DOAG, glycogénoses, CDG), la kaliémie, un profil des acylcarnitines et un dosage de la carnitine, une ammoniémie (DOAG), un point redox (DOAG, maladie mitochondriale). Dans les urines : une chromatographie des acides organiques urinaires (DOAG, maladie mitochondriale). Une biopsie de muscle avec marquages spécifiques est réalisée à la phase aiguë uniquement si une cause inflammatoire est suspectée, pour discuter d'une corticothérapie à forte dose dans le cadre d'une dermatomyosite (avis spécialisé).

**Sans urgence, au décours de la RM et en l'absence d'orientation diagnostique particulière** : examen clinique et dosage des CPK toutes les semaines. Si l'examen clinique est normal et les CPK se sont normalisées avant 1 mois, le bilan de 1<sup>re</sup> intention doit être réalisé de façon large si non fait initialement (TSH, profil Acylcarnitines, dosage carnitine, lactates, point redox, CAO, bilan inflammatoire), et proposition de panel de gènes impliqués dans le métabolisme incluant les gènes calciques, de façon systématique même en cas de premier épisode (en lien avec un centre spécialisé). Il y a en effet un bénéfice à diagnostiquer une mutation dans le gène *RYR1* par exemple, avec une prévention des RM notamment au moment d'anesthésies générales, et la possibilité d'un traitement. Une biopsie musculaire (+/- ENMG) sera

discutée en seconde intention pour histologie, avec recherche d'une dystrophie musculaire, étude systématique des protéines membranaires en western blot, recherche d'une surcharge en lipides (non pathognomonique d'un DOAG) ou en glycogène, immunohistochimie de la myophosphorylase pour une maladie de Mc Ardle. Si une biopsie musculaire est réalisée, des myoblastes pourront être conservés (selon les possibilités locales), ainsi qu'un fragment de muscle, dans l'azote liquide ou à -80 °C. Discuter la réalisation d'une épreuve d'effort ou un **grip test** à la recherche d'éléments en faveur d'une maladie de Mc Ardle. Un ENMG sera discuté en cas de suspicion de maladie des canaux ioniques musculaires.

En l'absence de normalisation des CPK à un mois, un avis spécialisé de centre de compétence ou de référence neuromusculaire doit être demandé, avec éventuellement la réalisation d'une biopsie musculaire à prévoir, notamment en l'absence d'orientation clinique. En fonction des résultats de la biopsie et de l'orientation clinique, des analyses génétiques ciblées ou plus larges pourront être réalisées.

## ■ Conclusion

La rhabdomyolyse est une urgence avec un potentiel risque vital. Le contrôle des CPK permet de s'assurer de l'absence de rhabdomyolyse chronique orientant vers des pathologies spécifiques. Un facteur déclenchant peut être à l'origine de la décompensation d'une cause génétique, et le bilan biologique initial doit donc comporter la recherche d'une pathologie métabolique, et facilement une étude de panel de gènes.

## ■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Acylcarnitines plasmatiques ; CPK (créatine phosphokinase) ; Myopathie ; Panel gènes ; Rhabdomyolyse

■ **Keywords** Plasma acylcarnitine; CPK (creatin phosphokinase); Myopathy; Rhabdomyolysis

## ■ Bibliographie

- Cervellini G, Comelli I, Lippi G. Rhabdomyolysis: historical background, clinical, diagnostic and therapeutic features. *Clin Chem Lab Med* 2010;48(6):749-56.
- Berardo A, DiMauro S, Hirano M. A diagnostic algorithm for metabolic myopathies. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2010;10(2): 118-26.
- Scalco RS, Gardiner AR, Pitceathly RDS, Zanoteli E, Becker J, Holton JL, et al. Rhabdomyolysis: a genetic perspective. *Orphanet J Rare Dis* 2015;10:51.
- Lundberg IE, Tjälmlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M, et al. 2017 European League against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis* 2017;76(12):1955-64.
- Dlamini N, Voermans NC, Lillis S, Stewart K, Kamsteeg EJ, Dros G, et al. Mutations in *RYR1* are a common cause of exertional myalgia and rhabdomyolysis. *Neuromuscul Disord* 2013;23(7): 540-8.

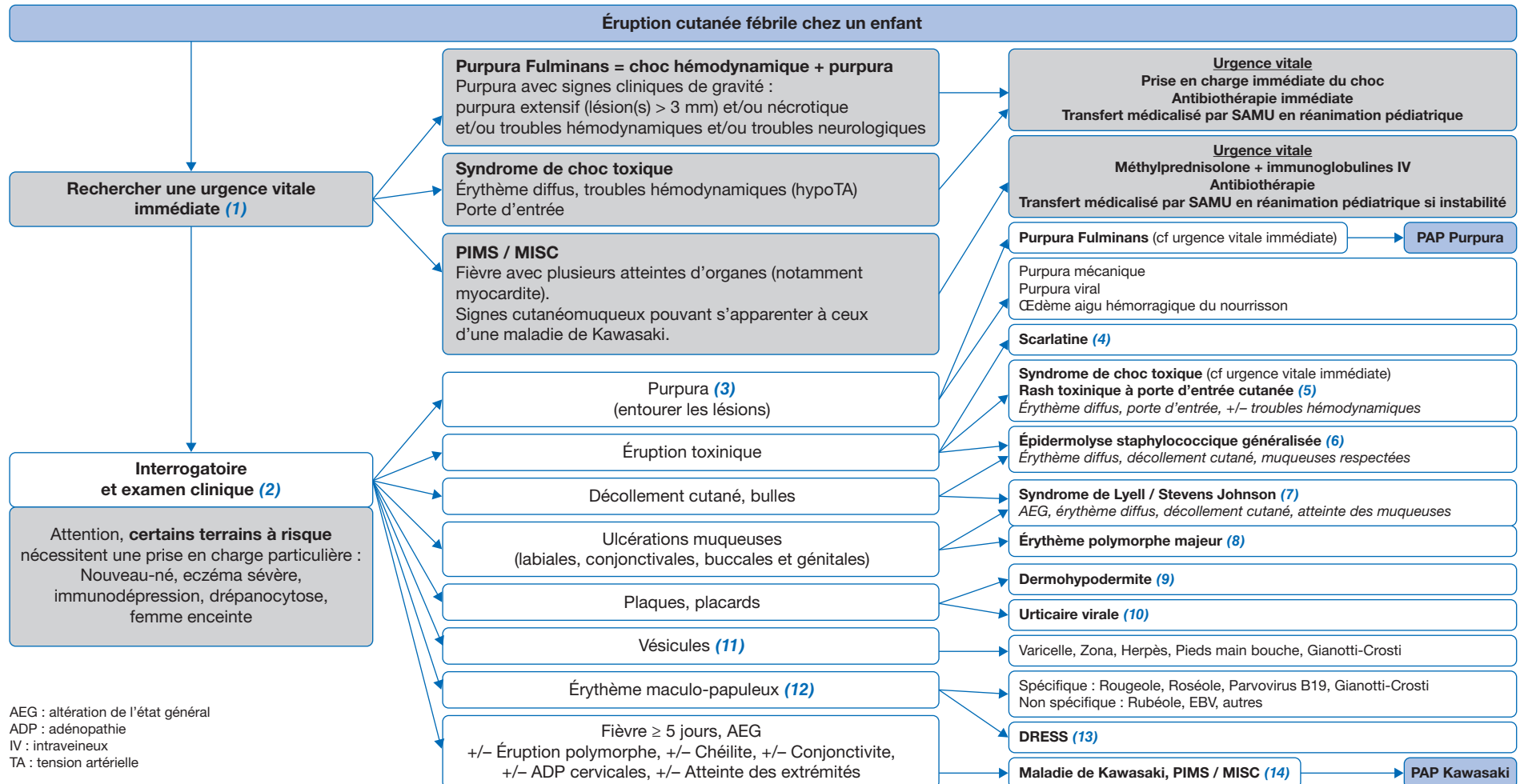
# Éruption cutanée fébrile de l'enfant

*Fever and rash in children*

M. Kiener<sup>1</sup>, A.-S. Romain<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Service des urgences pédiatriques, CHU Armand-Trousseau – Sorbonne Université, AP-HP, Paris, France

<sup>2</sup>Service de pédiatrie générale et aval des urgences, CHU Armand-Trousseau – Sorbonne Université, AP-HP, Paris, France



AEG : altération de l'état général  
ADP : adénopathie  
IV : intraveineux  
TA : tension artérielle

Auteur correspondant.  
Adresse e-mail : melusine.kiener@aphp.fr (M. Kiener).

Article validé par : Groupe Francophone de Réanimation & Urgence Pédiatrique (GFRUP), Groupe de Pédiatrie Générale sociale et environnementale (GPGse), Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP), Société Française de Dermatologie Pédiatrique (SFDP).  
Remerciements aux relecteurs : R. Guedj, B. Vignaud (GFRUP), R. Assathiany, G. Benoist (GPGse), E. Grimpel, M. Lorrot (GPIP), C. Asbaq, H. Aubert, S. Mallet (SFDP).

## ■ Introduction

Une éruption cutanée accompagnée de fièvre est un motif fréquent de consultation chez l'enfant. Même si l'étiologie est le plus souvent bénigne, une approche systématique est essentielle afin d'identifier les causes nécessitant un traitement, parfois urgent.

Les urgences vitales sont le purpura fulminans, le syndrome du choc toxique ainsi que le PIMS (MIS-C) avec atteinte myocardique. Les autres urgences nécessitant une prise en charge rapide en milieu hospitalier sont la maladie de Kawasaki, le rash toxinique à porte d'entrée cutanée, la dermohypodermite bactérienne sévère, l'épidermolyse staphylococcique, le syndrome de Lyell et Stevens-Johnson, l'érythème polymorphe majeur ainsi que le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse (DRESS). Parmi les nombreuses causes virales, la rougeole, maladie à déclaration obligatoire, doit être systématiquement recherchée.

## ■ Conduite à tenir face à une éruption cutanée fébrile chez un enfant

### (1) Identifier rapidement les urgences vitales : le purpura fulminans, le syndrome de choc toxique ainsi que le PIMS

La présence de purpura doit faire rechercher immédiatement des signes de gravité faisant redouter un **purpura fulminans**. Les signes de gravité à rechercher en cas de purpura fébrile sont : un purpura extensif avec des lésions > 3 mm ou nécrotique ou ecchymotique, des troubles hémodynamiques ou des troubles neurologiques. Sa reconnaissance et sa prise en charge thérapeutique doivent être immédiates avec traitement du choc, antibiothérapie parentérale par C3G et hospitalisation en réanimation (cf. Pas à pas « Purpura de l'enfant »). Une suspicion de purpura fulminans en dehors d'une structure hospitalière nécessite une injection immédiate de ceftriaxone de 50 à 100 mg/kg en intramusculaire et un transport médicalisé par SAMU en réanimation pédiatrique.

Un rash toxinique (exanthème sans intervalle de peau saine, prédominant aux plis) associé à des troubles hémodynamiques évoque un **syndrome de choc toxique**. Il peut être lié à un staphylocoque doré ou à un streptocoque sécréteur de toxines. Le rash toxinique est associé à des troubles hémodynamiques (hypotension), à une altération de l'état général et parfois à des troubles de la conscience et/ou à une défaillance multiviscérale. Une antibiothérapie adaptée doit être administrée en urgence en intraveineux associant une molécule ciblant *S. aureus* sensible à la méticilline et le streptocoque de groupe A (amoxicilline acide clavulanique ou C1G type céfazoline) et une molécule à visée antitoxinique

comme la clindamycine, selon les recommandations actualisées du Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP).

Le **Pediatric Inflammatory Multisystem Syndrome (PIMS)** est une inflammation multisystémique en lien avec une infection à SARS-CoV-2. Il est aussi connu sous le nom de MIS-C (*Multi-system Inflammatory Syndrom in Children*) Related to SARS-CoV-2. Il doit être évoqué devant une fièvre élevée avec altération de l'état général, signes digestifs et signes cutanéomuqueux (pouvant s'apparenter à ceux observés dans la maladie de Kawasaki), atteintes systémiques (circulatoire, cardiaque, gastro-intestinale, cutanée, respiratoire, neurologique), avec élévation de la CRP, des polynucléaires neutrophiles et des D-dimères, baisse de l'albumine et des lymphocytes. La prise en charge en milieu hospitalier pédiatrique associe des perfusions de méthylprednisolone IV et des immunoglobulines IV. Une antibiothérapie par ceftriaxone ou céfotaxime IV +/- clindamycine est conseillée à la phase initiale de la prise en charge afin de ne pas retarder le traitement d'une éventuelle infection bactérienne grave (méningococcémie, choc toxinique streptococcique...) pouvant s'apparenter à ce tableau clinique. Le risque du PIMS est l'évolution rapide vers la myocardite et la décompensation cardiaque. Le transfert médicalisé en unité de surveillance continue ou réanimation pédiatrique est nécessaire en cas d'instabilité circulatoire (tachycardie puis baisse de la pression artérielle avec choc).

### (2) Interrogatoire et examen clinique

Un interrogatoire et un examen clinique complets permettront de s'orienter sur le plan étiologique et de distinguer les patients nécessitant une prise en charge thérapeutique spécifique parfois urgente de ceux ayant une infection *a priori* non sévère.

L'interrogatoire précise :

- les antécédents personnels et les terrains à risque (chez le patient mais aussi dans son entourage) : nouveau-né, immunodépression, drépanocytose, eczéma sévère, femme enceinte.
  - Un nouveau-né fébrile nécessite une consultation hospitalière en urgence pour examens complémentaires.
  - Un patient immunodéprimé fébrile nécessite un avis de son médecin référent et une consultation hospitalière en urgence.
  - Un patient drépanocytaire fébrile nécessite un avis de son médecin référent et une consultation hospitalière en urgence. Il est par ailleurs à risque d'érythroblastopénie entraînant une anémie aiguë sévère lors d'une primo-infection à parvovirus B19.
  - Un patient ayant une dermatose étendue, comme un eczéma atopique sévère, est à risque de surinfection herpétique (syndrome de Kaposi-Juliusberg).

- Chez la femme enceinte, une infection à parvovirus B19, une infection à VZV et la rubéole sont à risque de complication fœtale. Il est donc important d'interroger sur la présence d'une femme enceinte dans l'entourage proche en cas de tableau suspect ou confirmé, et de connaître son statut vaccinal et ses antécédents ;

- les antécédents vaccinaux (notamment ROR et varicelle) ;
- les circonstances : la prise éventuelle de médicaments (y compris les traitements au long cours), un retour d'un pays tropical (cf. Pas à pas « Fièvre chez l'enfant de retour d'un pays tropical » avec notamment bilan en urgence si retour d'un pays impaludé), un contagé dans l'entourage ;
- les signes fonctionnels : la durée et la tolérance de la fièvre, la cinétique de l'éruption et les symptômes associés.

L'examen clinique recherche :

- les signes d'urgence vitale : un purpura fulminans, des troubles hémodynamiques et/ou neurologiques ;
- la lésion élémentaire dermatologique, sa topographie, la présence d'un décollement cutané, un signe de Nikolsky (décollement complet de l'épiderme par simple frottement), une atteinte des muqueuses (conjonctivales, labiales, buccales et génitales...) ;
- les signes cliniques associés, notamment une altération de l'état général, des adénopathies, une porte d'entrée cutanée, une atteinte articulaire.

## Étiologies

### (3) Purpura

Il est important d'entourer les lésions de purpura immédiatement afin d'évaluer son évolutivité.

En dehors du **purpura fulminans**, véritable urgence vitale (voir (1)), les autres causes sont bénignes.

L'absence de signe de gravité clinique et de syndrome inflammatoire biologique important évoquera soit un **purpura viral**, soit un **purpura d'origine mécanique** s'il se trouve au niveau du territoire cave supérieur (pétéchies suite à effort de toux ou de vomissements).

Le **purpura rhumatoïde** doit être systématiquement évoqué devant un purpura vasculaire (déclive et infiltré) chez l'enfant (fièvre associée possible). Peuvent s'y associer : des douleurs abdominales et/ou des arthralgies, une atteinte rénale (protéinurie et/ou hématurie à la bandelette urinaire).

Un purpura ecchymotique ou en nappe associé à des œdèmes des extrémités chez un nourrisson évoquera un **œdème aigu hémorragique du nourrisson** (Figure 1). Il peut légitimement



faire évoquer un purpura fulminans lorsqu'une fièvre y est associée, mais on retrouvera ici une nette discordance entre le bon état général et l'aspect profus et spectaculaire des lésions. Les lésions de l'œdème aigu hémorragique sont plus arrondies (parfois nummulaires) tandis que les lésions purpuriques du purpura fulminans sont plus réticulées.

### Éruption toxinique

Devant une éruption d'allure toxinique (exanthème diffus sans intervalle de peau saine associé à de la fièvre), trois diagnostics sont à évoquer : la scarlatine, fréquente et bénigne, le rash toxinique à porte d'entrée cutanée nécessitant une prise en charge hospitalière urgente et le syndrome de choc toxique, véritable urgence vitale.

(4) La **scarlatine** est due à une infection reliée au streptocoque du groupe A sécréteur de toxine érythrogène. L'exanthème scarlatiniforme, en plaques érythémateuses diffuses sans intervalle de peau saine, a un aspect granuleux. Il touche principalement le visage, le cou et le tronc avec renforcement dans les plis. Les paumes et les plantes sont épargnées. La fièvre est élevée et est associée à une angine ou pharyngite et à une langue framboisée. Une desquamation des extrémités et du périnée survient entre le 3<sup>e</sup> et le 7<sup>e</sup> jour. Le traitement est ambulatoire et consiste en une antibiothérapie orale avec de l'amoxicilline à 50 mg/kg/jour en 2 prises par jour pendant 6 jours selon les recommandations actualisées du GPIP.

(5) Le **syndrome de choc toxique** (*toxic shock syndrome*) est une urgence vitale (voir (1)).

Le **rash toxinique** (exanthème sans intervalle de peau saine, prédominant aux plis) à **porte d'entrée cutanée** est associé à un staphylocoque doré ou à un streptocoque de groupe A sécréteur de toxine érythrogène. L'état général est généralement altéré. La porte d'entrée peut être une plaie, une brûlure, des lésions de varicelle. Il nécessite d'être pris en charge en milieu hospi-

talier avec une antibiothérapie intraveineuse probabiliste associant une molécule ciblant *S. aureus* sensible à la méticilline et le streptocoque de groupe A et une molécule à visée antitoxinique comme la clindamycine, selon les recommandations actualisées du GPIP. Une surveillance rapprochée est nécessaire car il peut évoluer vers un syndrome de choc toxique.

### Éruption bulleuse, décollement cutané / ulcérations muqueuses

La présence d'un décollement cutané avec parfois des bulles doit faire évoquer en premier lieu l'épidermolyse staphylococcique, le syndrome de Lyell et le syndrome de Stevens-Johnson.

(6) L'**épidermolyse staphylococcique** (ou *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome* – SSSS) est la conséquence d'une infection à un staphylocoque doré producteur de toxine(s) exfoliante(s). Elle est rare chez le nourrisson et exceptionnelle chez le nouveau-né. Elle débute par une fièvre associée à un exanthème scarlatiniforme. En quelques heures, apparaît un décollement superficiel de l'épiderme plus ou moins important (aspect classique de « drap mouillé »). Les muqueuses sont respectées, ce qui différencie cette maladie du syndrome de Lyell ou de Stevens-Johnson. Dans les formes modérées, le décollement débute souvent au niveau des plis ou d'une région périorificielle. Dans les formes sévères, le décollement peut être généralisé et des bulles peuvent être observées (Figure 2). Le décollement généralisé est le plus souvent rencontré en période néonatale. Le prélèvement bactériologique doit être effectué sur la porte d'entrée (impétigo ombilical, péri-buccal...). L'antibiothérapie cible *S. aureus* sensible à la méticilline, selon les recommandations actualisées du GPIP ; l'association à un antibiotique antitoxinique n'est pas nécessaire.

(7) Les **syndromes de Lyell / Stevens-Johnson** sont des toxidermies rares mais particulièrement graves avec une mortalité

importante en phase aiguë. Le tableau clinique associe une altération importante de l'état général, une hyperthermie, des lésions cutanées douloureuses avec notamment des bulles, un décollement cutané, un signe de Nikolsky (décollement complet de l'épiderme par simple frottement) et une atteinte muqueuse (labiale, conjonctivale, respiratoire, buccale, génitale, etc.) (Figure 3). L'atteinte cutanée est plus diffuse dans le syndrome de Lyell ( $\geq 30$  % de la surface corporelle) que dans le syndrome de Stevens-Johnson (10 % de la surface corporelle atteinte). Le facteur déclenchant peut être l'introduction d'un nouveau médicament dans le mois précédent ou plus rarement un agent infectieux. Il arrive aussi qu'aucun facteur déclenchant ne soit retrouvé. La prise en charge nécessite un transfert en urgence dans un centre avec des compétences en dermatologie et en ophtalmologie pédiatrique.

(8) L'**érythème polymorphe majeur** se présente sous la forme d'une atteinte muqueuse avec érosion et ulcération des muqueuses labiales, buccales et génitales, une atteinte conjonctivale et une éruption cutanée dite en cocarde avec bulle centrale (Figure 4). L'érythème polymorphe de l'enfant est le plus souvent secondaire à une pneumonie à mycoplasme ou à une infection herpétique.

### Plaques, placards

(9) La présence d'un placard inflammatoire sensible en contexte fébrile évoque une **dermohypodermite** (Figure 5). Une porte d'entrée doit être recherchée. L'examen recherchera des signes d'infection ostéoarticulaire (ostéomyélite, arthrite septique). Le traitement repose sur une antibiothérapie adaptée selon les recommandations actualisées du GPIP.

(10) Des lésions urticariennes mobiles chez un enfant fébrile en bon état général orientent vers une **urticaire virale**. C'est un motif très fréquent de consultation en pédiatrie. De nombreux virus



**Figure 1.** Œdème aigu hémorragique (photo fournie par G. Benoist).



**Figure 2.** Épidermolyse staphylococcique (photos fournies par H. Aubert).



**Figure 3.** Syndrome de Lyell (photo fournie par E. Grimpel).



**Figure 4.** Érythème polymorphe majeur (photo fournie par E. Grimpel).



**Figure 5.** Dermohypodermite (photo fournie par E. Grimpel).

peuvent en être responsables et la recherche de l'agent viral n'est pas nécessaire. L'urticaire dure généralement plusieurs jours et l'évolution est spontanément favorable. Les lésions cutanées peuvent être entourées pour confirmer le caractère migrateur.

### (11) Vésicules

En cas de vésicules dans un contexte fébrile, les étiologies principales sont **la varicelle, le zona, l'herpès, le syndrome pieds-mains-bouche et le Gianotti-Crosti**. L'examen clinique permet de faire facilement le diagnostic (**Tableau 1**).

**Tableau 1. Éruptions cutanées fébriles habituellement bénignes de l'enfant facilement reconnaissables cliniquement.**

|                                                | Clinique                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | Terrain à risque                                                                                                                                                           |
|------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Varicelle (VZV)</b>                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>– vésicules d'âge différent, ombiliquées, évoluant vers des croûtes</li> <li>– évolution par poussées</li> <li>– apparition initiale sur la partie supérieure du corps notamment le cuir chevelu puis extension au reste du corps</li> </ul>                                                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>– immunodépression</li> <li>– femme enceinte</li> <li>– nouveau-né</li> </ul>                                                       |
| <b>Zona (VZV)</b>                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>– vésicules en bouquet</li> <li>– topographie radiculaire unilatérale</li> <li>– urgence : atteinte oculaire</li> </ul>                                                                                                                                                                                      | <ul style="list-style-type: none"> <li>– immunodépression</li> </ul>                                                                                                       |
| <b>Herpès (HSV 1 et 2)</b>                     | <ul style="list-style-type: none"> <li>– vésicules péribuccales (gingivo-stomatite) ou génitales</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>– nouveau-né</li> <li>– immunodépression</li> <li>– eczéma atopique sévère (syndrome de Kaposi-Juliusberg)</li> </ul>               |
| <b>Syndrome pieds-mains-bouche (Coxsackie)</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>– vésicules péribuccales, des paumes, des plantes et du siège</li> <li>– parfois atteinte du tronc</li> <li>– stomatite</li> </ul>                                                                                                                                                                           | <ul style="list-style-type: none"> <li>– dermatite atopique : atteinte étendue (eczéma coxsackium)</li> </ul>                                                              |
| <b>Urticaire virale</b>                        | <ul style="list-style-type: none"> <li>– urticaire sans contexte allergique évoluant sur plusieurs jours</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                            |
| <b>Infection à parvovirus B19</b>              | <ul style="list-style-type: none"> <li>– érythème avec aspect souffleté des joues puis exanthème du tronc et des membres</li> <li>– éruption réticulée avant-bras et cuisses, macules rosées sur le thorax</li> <li>– possible œdème prurigineux des extrémités associé à des pétéchies et des papules (purpura en gants et chaussettes)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>– anomalie constitutionnelle du globule rouge (érythroblastopénie)</li> <li>– femme enceinte</li> <li>– immunodépression</li> </ul> |
| <b>Rougeole</b>                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>– éruption maculopapuleuse avec intervalles de peau saine du visage puis généralisée en 2 à 3 jours</li> <li>– signe de Köplik inconstant</li> <li>– fièvre élevée avec altération de l'état général</li> <li>– catarrhe (conjonctivite, rhinite, toux)</li> <li>– troubles digestifs</li> </ul>             | <ul style="list-style-type: none"> <li>– nourrisson</li> <li>– femme enceinte</li> <li>– immunodépression</li> </ul>                                                       |
| <b>Roséole</b>                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>– éruption maculopapuleuse fugace du visage et du tronc</li> <li>– fièvre de 3 jours précédant l'éruption</li> </ul>                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                            |
| <b>Gianotti-Crosti</b>                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>– éruption papulo-vésiculeuse des joues et faces d'extension (genoux et coudes)</li> <li>– prurit inconstant</li> <li>– guérison en 2 à 4 semaines</li> </ul>                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                            |
| <b>Scarlatine</b>                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>– éruption érythémateuse d'aspect granuleux sans intervalle de peau saine du visage, cou et tronc</li> <li>– paumes et plantes épargnées</li> <li>– langue saburrale ou framboisée</li> <li>– pharyngite/angine</li> <li>– desquamation entre 7 et 15 jours après l'éruption</li> </ul>                      | <ul style="list-style-type: none"> <li>– immunodépression</li> <li>– sujet âgé</li> </ul>                                                                                  |



## (12) Autres exanthèmes maculopapuleux

Dans les autres exanthèmes maculopapuleux en contexte fébrile, on retrouve **la rougeole**, **la roséole** (exanthème subit à HHV6 chez le nourrisson) et **l'infection à parvovirus B19** (mégalérythème épidémique de l'enfant), facilement identifiables cliniquement (**Tableau 1**). La rougeole est une maladie à déclaration obligatoire qui se caractérise par un exanthème fébrile avec catarrhe oculo-nasale, fièvre élevée et altération de l'état général (Figure 6). Pour les autres exanthèmes non spécifiques, différents agents viraux peuvent en être responsables (Epstein-Barr virus, entérovirus...). Aucune enquête diagnostique paraclinique n'est nécessaire s'il n'y a pas de signes de gravité.

Chez le patient traité par antibiotique, la survenue d'une éruption cutanée sans élément de gravité (cas le plus fréquent) peut conduire à faire suspecter un exanthème maculopapuleux d'origine allergique, même si l'agent infectieux est en fait le plus souvent responsable de l'éruption. En cas de suspicion de toxidermie (ici *a priori* non sévère), le patient doit être adressé à l'allergologue qui pourra décider selon des critères définis une réintroduction du médicament.

(13) Le **syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse** (*Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms* – DRESS)



Figure 6. Rougeole (photos fournies par C. Abasq).

■ **Mots-clés** Enfant ; Éruption ; Fièvre ; Infectieux  
■ **Keywords** Children; Rash; Fever; Infectious

est rare mais grave (Figure 7). Il associe une éruption sévère fébrile (très rarement pustuleuse, ou bulleuse, le plus souvent il s'agit d'une érythrodermie), un œdème facial, une altération de l'état général, des adénopathies multiples et des anomalies hématologiques (hyperéosinophilie, hyperlymphocytose). Une atteinte multiviscérale doit être recherchée : hépatique, articulaire, respiratoire, rénale, cardiaque, syndrome d'activation macrophagique. Elle survient au cours de traitements médicamenteux (anticomitiaux, antibiotiques). Le traitement imputable doit être immédiatement interrompu.

## (14) Maladie de Kawasaki / PIMS(MIS-C)

La **maladie de Kawasaki** (Figure 8) doit être évoquée en cas de fièvre  $\geq 5$  jours, associée à au moins 4 critères majeurs :

- éruption cutanée polymorphe (morbilliforme, scarlatiniforme ou urticarienne) ;
- hyperhémie conjonctivale aiguë non purulente, bilatérale ;
- érythème des lèvres (chéilite) et de l'ensemble de la cavité buccale ;
- atteinte des extrémités : érythème des paumes et des plantes, œdème, desquamation (signe tardif)
- adénopathies cervicales dont une de plus de 1,5 cm.



Figure 7. DRESS (photo fournie par C. Abasq).

Le tableau clinique peut être incomplet (cf. Pas à pas « Suspicion de maladie de Kawasaki chez l'enfant »).

Le **Pediatric Inflammatory Multisystem Syndrome (PIMS)** est une inflammation multisystémique pouvant ressembler à une maladie de Kawasaki et en lien avec une infection à SARS-CoV-2. Il a été évoqué dans le paragraphe (1).

## ■ Conclusion

Les causes d'éruption fébrile chez l'enfant sont multiples et peuvent être source d'hésitation diagnostique pour beaucoup de professionnels. Un interrogatoire bien conduit et un examen clinique détaillé permettent d'identifier les étiologies nécessitant une prise en charge en urgence, les patients à risque nécessitant une prise en charge spécifique et enfin les étiologies fréquentes et bénignes.

## ■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.



Figure 8. Maladie de Kawasaki (photos fournies par G. Benoist).

## ■ Bibliographie

Haute Autorité de Santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins. Nécrolyse épidermique et Syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell [Internet]. [cité 13 octobre 2022]. Disponible sur : [www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2011-01/ald\\_31\\_pnds\\_sjs\\_lyell\\_web.pdf](http://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2011-01/ald_31_pnds_sjs_lyell_web.pdf)

Haute Autorité de Santé. Prise en charge des infections cutanées bactériennes courantes. Recommandations [Internet]. Février 2019. Disponible sur : [www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-04/prise\\_en\\_charge\\_des\\_infections\\_cutanees\\_bacteriennes\\_courantes\\_recommandations.pdf](http://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-04/prise_en_charge_des_infections_cutanees_bacteriennes_courantes_recommandations.pdf)

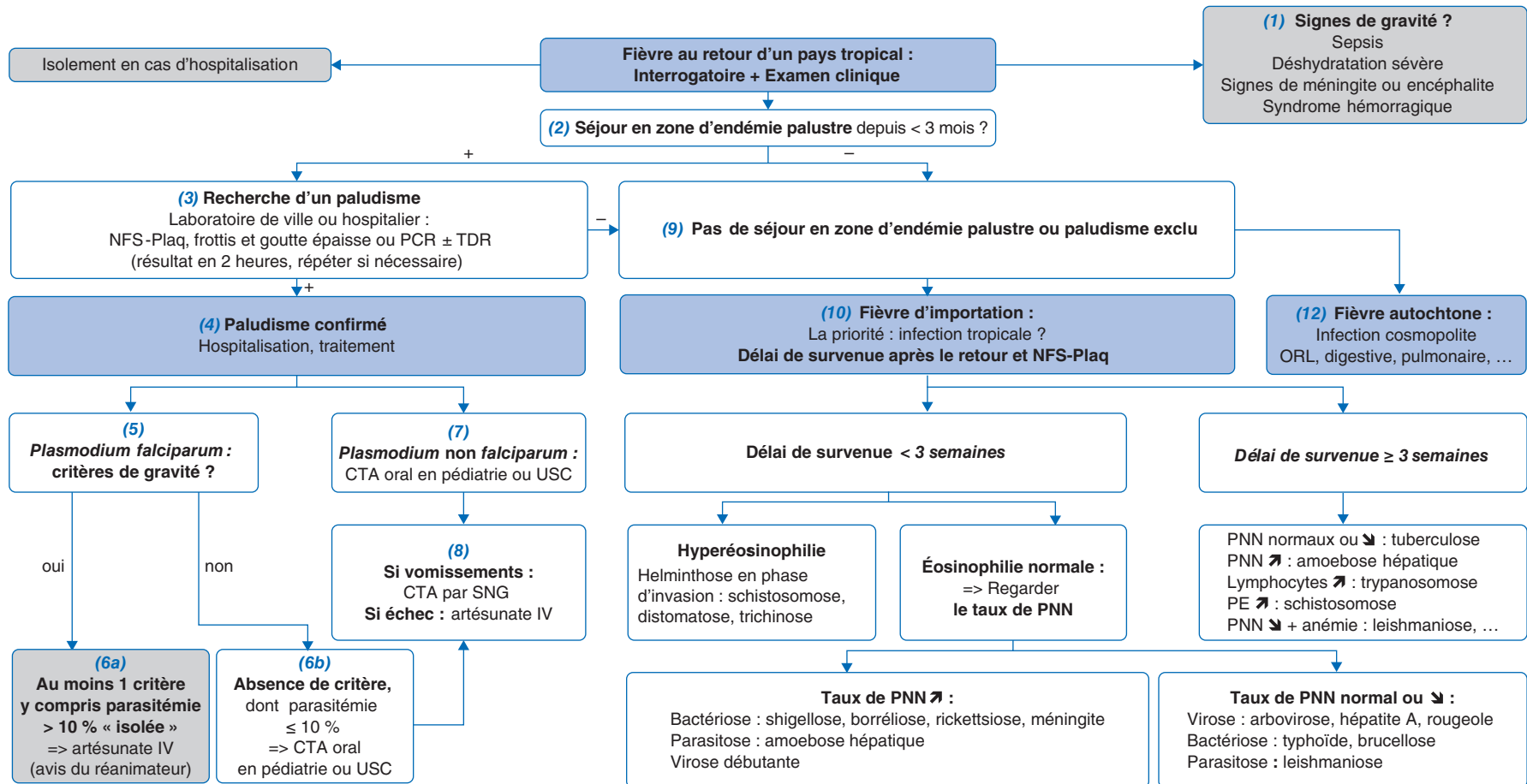
Handler MZ, Schwartz RA. Staphylococcal scalded skin syndrome: diagnosis and management in children and adults. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2014;28(11):1418-23.

GPIP. Recommandations actualisées. Site internet : <https://gpip.sfpediatricie.com/>

Haute Autorité de Santé. Repérage et prise en charge du syndrome inflammatoire multisystémique pédiatrique (PIMS) post-infectieux. Lien : [www.has-sante.fr/jcms/p\\_3276724/fr/reperage-et-prise-en-charge-du-syndrome-inflammatoire-multi-systemique-pediatricue-pims-post-infectieux](http://www.has-sante.fr/jcms/p_3276724/fr/reperage-et-prise-en-charge-du-syndrome-inflammatoire-multi-systemique-pediatricue-pims-post-infectieux)

# Fièvre chez l'enfant de retour d'un pays tropical

*Fever in children returning from tropical countries*



CTA : combinaison thérapeutique à base d'artémisinine, IV : intraveineux, NFS-Plaq : numération formule et plaquettes, PCR : *polymerase chain reaction*, PE : polynucléaires éosinophiles, PNN : polynucléaires neutrophiles, TDR : test de diagnostic rapide, USC : unité de surveillance continue.

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : patrick.imbert2@orange.fr (P. Imbert).

Article validé par : Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP), Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP), Groupe de Pédiatrie Tropicale (GPTrop).  
Remerciements aux relecteurs : A. Morand (GFRUP), E. Grimpel, M. Lorrot (GPIP), A. Faye, L. Osei, F. Sorge, N. de Suremain (GPTrop).

## ■ Introduction

En cas de fièvre, il faut rechercher systématiquement la notion d'un voyage récent à l'étranger et particulièrement en zone d'endémie palustre. Le diagnostic étiologique d'une **fièvre au retour d'un pays tropical** repose avant tout sur l'interrogatoire et l'examen physique, le principal objectif étant de ne pas méconnaître un diagnostic urgent, au premier rang desquels le paludisme.

## ■ Conduite diagnostique devant une fièvre au retour d'un pays tropical chez l'enfant

(1) L'examen clinique recherche en priorité la présence de **signes de gravité** (sepsis, déshydratation sévère, signes de méningite ou d'encéphalite, syndrome hémorragique) pouvant imposer des mesures urgentes, éventuellement en réanimation.

Chez tout enfant hospitalisé dans ce contexte, l'**isolement de type « contact »** est systématique jusqu'aux résultats du dépistage d'un portage d'entérobactéries multirésistantes acquises à l'étranger.

(2) Toute fièvre après un séjour en zone d'endémie palustre doit faire **suspecter un paludisme jusqu'à preuve du contraire** et le rechercher en urgence ; et ce même si l'enfant a bénéficié d'une chimioprophylaxie antipaludique. La majorité (97 %) des paludismes d'importation survient dans les 3 mois suivant le retour, mais des délais plus longs sont possibles.

(3) Un **prélèvement sanguin** doit être fait au plus vite, en laboratoire de ville ou hospitalier. L'association d'un frottis sanguin et d'une technique sensible (goutte épaisse ou PCR), afin de rendre un diagnostic dans les 2 heures, est la référence. Le TDR (pour *Plasmodium falciparum*) associé au frottis sanguin est une alternative quand cet algorithme ne peut être mis en œuvre, bien que sa moindre sensibilité rende nécessaire de le réitérer 12 heures à 24 heures plus tard si le premier résultat est négatif ou douteux alors que la présomption clinique persiste.

(4) En cas de diagnostic de paludisme, une **hospitalisation**, même de courte durée, est recommandée chez l'enfant pour initier la prise en charge.

(5) En cas de paludisme à *P. falciparum*, il faut **rechercher les critères clinico-biologiques de gravité de l'OMS** (Tableau 1).

(6a) La **présence d'au moins un critère de gravité**, y compris une parasitémie supérieure à 10 % dite « isolée » (seul critère de gravité présent), impose de prendre l'avis du réanimateur pour confirmer l'indication d'artésunate IV (délivré par ATU) et déterminer le lieu de son administration, unité de surveillance continue (USC) ou réanimation. Le relais oral par une combinaison thérapeutique à base d'artémisinine (CTA) sera décidé après 3 doses d'artésunate selon l'évolution.

**Tableau 1. Critères de paludisme grave chez l'enfant voyageur.**

|                                                                                                                               |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Troubles de conscience, coma                                                                                                  |
| Convulsions répétées (> 1/24 heures)                                                                                          |
| Prostration, obnubilation, confusion, somnolence                                                                              |
| Syndrome de détresse respiratoire ou œdème pulmonaire                                                                         |
| Défaillance cardiocirculatoire (hypotension selon normes pour l'âge, insuffisance circulatoire périphérique sans hypotension) |
| Saignement anormal et/ou CIVD biologique                                                                                      |
| Ictère ou bilirubinémie totale > 50 µmol/L                                                                                    |
| Hémoglobininurie macroscopique                                                                                                |
| Hypoglycémie (< 2,2 mmol/L)                                                                                                   |
| Acidose métabolique (bicarbonates plasmatiques < 15 mmol/L, acidémie (pH < 7,35)                                              |
| Hyperlactatémie > 5 mmol/L                                                                                                    |
| Anémie grave (Hb < 7 g/dL)                                                                                                    |
| Insuffisance rénale : créatininémie élevée pour l'âge malgré réhydratation                                                    |
| Hyperparasitémie (> 10 %)                                                                                                     |

(6b) En cas de **paludisme non compliqué à *P. falciparum***, le traitement recommandé en première intention est une CTA, prise dans un service de pédiatrie générale ou en USC. Dans certains cas et sous conditions strictes (enfant de plus de 5 ans, absence de critères de gravité et de troubles digestifs, bon déroulement des premières prises, assurance d'une bonne observance et de bonnes conditions de surveillance au domicile), la poursuite du traitement pourra s'envisager en ambulatoire. Il faudra revoir l'enfant pour contrôles clinique et parasitologique à J3 (H72 après la première prise de traitement curatif), (à J7 si la parasitémie de J3 est encore positive) et à J28. En cas de persistance de la fièvre à J3, il faut évoquer un échec du traitement ou une co-infection.

(7) En cas de **paludisme non compliqué à *P. vivax*, *P. ovale*, *P. malariae* ou *P. knowlesi***, le traitement repose sur une CTA depuis l'arrêt de la commercialisation de la chloroquine en France. Il sera poursuivi en ambulatoire après s'être assuré du bon déroulement des prises initiales. Les rares formes graves sont traitées par l'artésunate IV. Le traitement d'un accès à *P. vivax* ou *P. ovale* doit être suivi d'un traitement radical par primaquine afin d'éliminer les formes quiescentes de *Plasmodium*. Ce traitement doit être précédé de la vérification d'absence de déficit en G6PD qui pourrait en contre-indiquer l'usage ou nécessiter une adaptation des posologies en fonction du type de déficit.

(8) En cas de **vomissements**, le traitement d'une forme non compliquée débute en USC par une CTA administrée par sonde nasogastrique, remplacée en cas d'échec par l'artésunate IV

selon la recommandation de l'OMS (cocher un critère de gravité compatible avec l'ATU pour l'obtenir). Le relais oral est pris par une CTA après l'arrêt des vomissements.

(9) En cas d'**absence de séjour en zone d'endémie palustre ou de paludisme exclu**, il faut d'abord rechercher une autre cause de fièvre, tropicale ou cosmopolite. Malgré leur rareté, les infections tropicales sont à rechercher en priorité en raison de leur gravité potentielle.

(10) La démarche devant une fièvre au retour des tropiques, une fois le paludisme écarté, est orientée par l'interrogatoire détaillé sur le(s) pays visité(s), le type du voyage, sa durée et la date de retour en France, le contexte épidémiologique local, les activités pratiquées (baignade en eau douce : schistosomose, leptospirose...), les contacts avec des animaux (fièvre Q, rage, brucellose...), les piqûres d'arthropodes (moustiques, tiques, puces) et les mesures préventives effectuées, et par la notion éventuelle de symptômes dans l'entourage de l'enfant.

Le site Mesvaccins.net (<http://Mesvaccins.net>), en accès libre, permet à la rubrique « Un projet de voyage » d'avoir des conseils personnalisés pour le voyage prévu ; il permet également, à la rubrique « Carnet de vaccination numérique », de numériser ses vaccins.

Il faut recueillir les caractéristiques essentielles de la fièvre, notamment sa **date de début par rapport à la date du retour (plus ou moins 3 semaines)** qui a une grande valeur pour orienter vers l'étiologie. Ainsi, une arbovirose ne sera évoquée que si la fièvre est apparue moins de 12 jours après le retour. Les signes cliniques associés, cutanés, digestifs, neurologiques, hépatosplénomégalie, adénopathies, sont à rechercher, mais ils ne présentent pas de spécificité. L'application « Fièvre de retour » coordonnée par le GPTrop peut être consultée comme aide diagnostique ([www.trousseaudepoeche.fr](http://www.trousseaudepoeche.fr)).

L'**hémogramme** a une grande valeur d'orientation diagnostique selon la présence ou non d'une hyperéosinophilie et d'anomalies des autres cellules sanguines (bicytopénie de la dengue, et autres spécificités détaillées dans l'algorithme), qu'il faut néanmoins interpréter (cas d'une polynucléose augmentée lors d'une virose au début). CRP et biologie hépatique sont indispensables. Les autres explorations (biologie, microbiologie, sérologies et imagerie) sont fonction des données cliniques et hématologiques.

Le tableau 2 présente une synthèse des caractéristiques des **principales pathologies infectieuses fébriles tropicales et subtropicales** (par ordre alphabétique, dont paludisme).

(11) Les **infections cosmopolites** sont toutefois de loin les plus fréquentes, comme l'a montré un travail effectué dans un service

Tableau 2. Caractéristiques des principales pathologies infectieuses fébriles tropicales et subtropicales (par ordre alphabétique).

| Pathologie                                    | Incubation                | Contamination                                 | Signes cliniques d'appel                                       | Signes biologiques d'appel                                              |
|-----------------------------------------------|---------------------------|-----------------------------------------------|----------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|
| <b>Amœbose hépatique</b>                      | 14 j - plusieurs mois     | Orofécale                                     | Hépatomégalie douloureuse                                      | Polynucléose neutrophile                                                |
| <b>Arbovirose (dengue, zika, chikungunya)</b> | 2-12 j                    | Moustique ( <i>Aedes</i> )                    | Syndrome pseudo-grippal<br>Éruption cutanée                    | Neutropénie<br>Thrombopénie                                             |
| <b>Borréliose</b>                             | 1-10 j                    | Tiques                                        | Céphalées<br>Troubles digestifs<br>Splénomégalie               | Polynucléose neutrophile<br>Cytolyse hépatique                          |
| <b>Brucellose</b>                             | 7-21 j                    | Lait, viande<br>Ovins, caprins                | Hépatomégalie<br>Splénomégalie<br>Ostéo-arthrites              | Neutropénie                                                             |
| <b>Distomatose</b>                            | 10-21 j                   | Consommation de végétaux crus                 | Ictère fébrile récurrent                                       | Hyperéosinophilie sanguine                                              |
| <b>Fièvre hémorragique virale (Ebola...)</b>  | 2-15 j                    | Selon le virus : Homme, tique, moustique, rat | Syndrome pseudo-grippal<br>Hémorragies                         | Neutropénie<br>Thrombopénie                                             |
| <b>Hépatite A</b>                             | 1 mois                    | Orofécale                                     | Ictère                                                         | Neutropénie<br>Cytolyse hépatique                                       |
| <b>Leishmaniose viscérale</b>                 | 2-6 mois                  | Phlébotome                                    | Hépatomégalie<br>Splénomégalie<br>Adénopathies                 | Neutropénie<br>Anémie<br>Hypergammaglobulinémie                         |
| <b>Leptospirose</b>                           | 7-12 j                    | Rongeur (baignade en eau douce, morsure)      | Ictère<br>Conjonctivite<br>Myalgies<br>Syndrome méningé        | Polynucléose neutrophile<br>Hépatite mixte<br>Méningite à liquide clair |
| <b>Méningite purulente</b>                    | 2-10 j                    | Aérienne                                      | Syndrome méningé                                               | Polynucléose neutrophile<br>Méningite à liquide trouble                 |
| <b>Paludisme</b>                              | 7 j - plusieurs années    | Moustique (anophèle)                          | Syndrome pseudo-grippal<br>Troubles digestifs<br>Splénomégalie | Thrombopénie<br>Anémie<br>Cytolyse hépatique                            |
| <b>Rickettsiose</b>                           | 7-21 j                    | Tique                                         | Exanthème                                                      | Polynucléose neutrophile                                                |
| <b>Shigellose</b>                             | 2-10 j                    | Orofécale                                     | Diarrhée                                                       | Polynucléose neutrophile                                                |
| <b>Schistosomose</b>                          | 2-6 semaines              | Baignade en eau douce                         | Symptômes allergiques                                          | Hyperéosinophilie sanguine                                              |
| <b>Trichinose</b>                             | 2-21 j                    | Viande contaminée (porc)                      | Myalgies<br>Œdèmes (face, extrémités)                          | Hyperéosinophilie sanguine                                              |
| <b>Trypanosomose humaine africaine</b>        | 5-21 j                    | Glossine (forêts, savane)                     | Adénopathies<br>Hépatomégalie<br>Splénomégalie<br>Encéphalite  | Hyperlymphocytose<br>Hypergammaglobulinémie                             |
| <b>Tuberculose</b>                            | 1 mois - plusieurs années | Aérienne<br>Digestive                         | Toux<br>Altération de l'état général<br>Adénopathies           | Neutropénie                                                             |
| <b>Typhoïde</b>                               | 7-15 jours                | Orofécale                                     | Diarrhée<br>Éruption cutanée<br>Tuphos                         | Neutropénie                                                             |

d'urgences pédiatriques parisien, où ont été analysées toutes les consultations effectuées dans les 3 mois suivant le retour de l'étranger : les infections étaient surtout ORL, digestives et pulmonaires, quelle que soit leur origine importée ou autochtone. En cas de diarrhée fébrile, une fois le paludisme exclu, une recherche de pathogènes par coproculture et parasitologie des selles, complétées si possible par PCR multiplex, devra être effectuée. Au terme du bilan, 10 % des fièvres restaient de cause indéterminée.

## ■ Conclusion

Devant toute fièvre, il faut demander aux parents s'il y a eu un voyage récent à l'étranger, particulièrement en zone d'endémie palustre. Si tel est le cas, la prise en charge est bien codifiée. En l'absence de notion de séjour à risque de paludisme, la démarche repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique, complétés en première intention d'un hémogramme. Le délai de survenue de la fièvre par rapport au retour et l'hémogramme permettent d'orienter les recherches vers une fièvre d'origine tropicale, rare mais

potentiellement grave, ou vers une fièvre non liée au voyage ou cosmopolite, bien plus fréquente et généralement de bon pronostic.

## ■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Enfant ; Fièvre ; Pays tropical ; Retour

■ **Keywords** Children; Fever; Tropical countries; Returning

## ■ Bibliographie

Minodier P, Imbert P. Conduite à tenir devant un enfant fébrile au retour de voyage. *J Pediatr Pueric* 2020; 33:118-45.

Santé publique France. Bulletin épidémiologique hebdomadaire, n° hors-série. Recommandations sanitaires pour les voyageurs, 2022. 2 juin 2022.

Naudin J, Blondé R, Alberti C, Angoulvant F, De Lauzanne A, Armoogum P, et al. Aetiology and epidemiology of fever in children presenting to the emergency department of a French paediatric tertiary care centre after international travel. *Arch Dis Child* 2012;97:107-11.

Leblanc C, Vasse C, Minodier P, Mornand P, Naudin J, Quinet B, et al. Management and prevention of imported malaria in children. Update of the French guidelines. *Med Mal Infect* 2020;50:127-40.

World Health Organization. WHO guidelines for malaria. 25 November 2022.

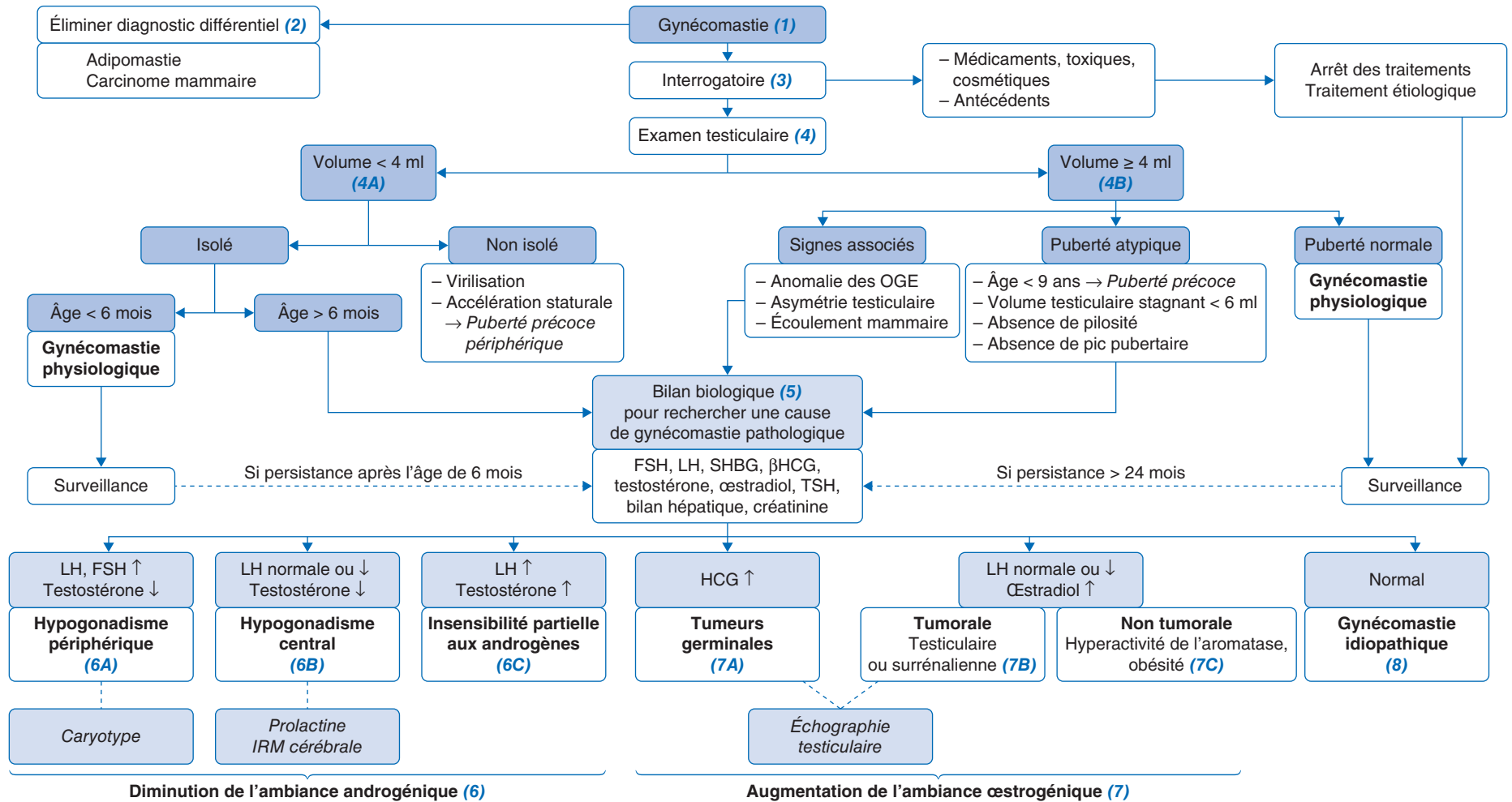


A. Lusteau<sup>1</sup>, C. Villanueva<sup>1</sup>, CL. Gay<sup>1</sup>, K. Perge<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Service de diabétologie et d'endocrinologie pédiatrique, Hospices civils de Lyon, Hôpital Femme Mère Enfant, Bron, France

<sup>2</sup>Université Claude-Bernard, Lyon 1, Lyon, France

Management of gynecomastia in children and adolescents



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : kevin.perge@chu-lyon.fr (K. Perge).

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

Remerciements au relecteur : F. Brioude.

## ■ Introduction

(1) La **gynécomastie** est une prolifération bénigne de la glande mammaire chez l'homme. Elle résulte d'un déséquilibre entre l'action des œstrogènes et des androgènes. À l'examen clinique (patient allongé sur le dos, les mains derrière la nuque, palpation au moyen du pouce et de l'index), la gynécomastie apparaît comme une masse tissulaire, élastique, molle ou ferme, non indurée, centrée sur le mamelon et l'aréole, sans atteinte de la peau en regard ni rétraction du mamelon ni atteinte ganglionnaire. La douleur spontanée ou provoquée à la palpation est souvent fréquente au cours des six premiers mois après son apparition et ne constitue pas un signe de gravité. La gynécomastie est une situation fréquente du petit enfant et de l'adolescent pubère. L'objectif de l'interrogatoire et de l'examen clinique est d'éliminer les causes de gynécomasties non physiologiques.

## ■ Orientation diagnostique devant une gynécomastie chez l'enfant ou l'adolescent

(2) Les deux diagnostics différentiels de la gynécomastie sont :

- l'adipomastie : dépôt de graisse sous-aréolaire, fréquemment retrouvée en situation de surpoids ou d'obésité, ne se manifestant pas comme une masse tissulaire (absence de prolifération glandulaire).
- le carcinome mammaire : diagnostic très rare chez l'enfant, se présentant comme une masse généralement unilatérale, ferme voire indurée, indolore, souvent excentrée par rapport au mamelon, pouvant être associée à un des quatre signes suivants : dépression de la peau, rétraction du mamelon, écoulement et adénopathies axillaires.

La distinction entre gynécomastie, adipomastie et carcinome mammaire est essentiellement clinique. En cas de difficulté, une échographie mammaire peut être indiquée.

(3) La première étape de l'enquête étiologique est l'interrogatoire.

- Il faut rechercher la **prise de médicaments toxiques ou topiques locaux** qui par leur action soit œstrogénique soit antiandrogénique, soit de mécanisme encore inconnu, est une cause fréquente de gynécomastie (liste non exhaustive dans le tableau 1). Une attention particulière sur la consommation de produits dits « naturels » en vente libre (huile pour la peau, produits à base de plantes) est essentielle chez l'enfant. Une vigilance sur la prise de toxiques (cannabis) ou de produits dopants (stéroïdes anabolisants) est indispensable chez l'adolescent.
- Les **antécédents du patient** renseignent sur une pathologie connue : insuffisance rénale chronique (mécanisme multifactoriel dont un hypogonadisme par dysfonction des cellules

**Tableau 1. Liste des médicaments, toxiques ou topiques locaux associés à une gynécomastie (liste non exhaustive).**

| Par augmentation de la production d'œstrogènes                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | Par diminution de la synthèse/ action de la testostérone                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Œstrogènes</li> <li>• Gonadotrophines</li> <li>• Phénytoïne</li> <li>• Estramustine</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Acétate de cyprotérone</li> <li>• Kétoconazole</li> <li>• Metronidazole</li> <li>• Spironolactone, éplérénone</li> <li>• Anti-ulcéreux : cimétidine, ranitidine, oméprazole</li> <li>• Inhibiteurs de la 5-alpha-réductase : dutastéride, finastéride</li> <li>• Anti-tumoraux : busulfan, sorafénib, imatinib, mitotane</li> <li>• Anti-androgènes non stéroïdiens utilisés dans le cancer de la prostate : bicalutamide, enzalutamide, flutamide</li> <li>• Traitement anti-VIH : éfavirenz, antiprotéases</li> <li>• Médicaments provoquant une hyperprolactinémie : antipsychotiques, antiémétiques (alzapride, dompéridone)</li> </ul> |
| Mécanisme non connu                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Toxiques et stupéfiants : alcool, cannabis, amphétamines, héroïne, méthadone, marijuana</li> <li>• Cétirizine</li> <li>• Antidépresseurs : antidépresseurs tricycliques, miansérine</li> <li>• Antiépileptiques : carbamazépine, acide valproïque</li> <li>• Antagonistes du calcium : vérapamil, nifédipine</li> <li>• Clonidine</li> <li>• Diazépam</li> <li>• Digoxine</li> <li>• Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 : sildénafil</li> <li>• Inhibiteurs de la xanthine oxydase : allopurinol, fébuxostat</li> </ul> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |

de Leydig et une hyperprolactinémie), hépatopathie (augmentation de la SHBG [*Sex Hormone Binding Protein*] et diminution du catabolisme des androgènes), hyperthyroïdie (augmentation de la SHBG et augmentation de l'activité de l'aromatase).

(4) La deuxième étape de l'enquête étiologique est clinique. L'examen clé est l'**examen pubertaire** (classification selon le stade de Tanner), en particulier l'examen du volume testiculaire, pour répondre aux questions suivantes :

- la puberté est-elle débutée (définie par un volume testiculaire  $\geq 4$  ml mesuré avec l'aide d'un orchidomètre ou une longueur testiculaire  $\geq 25$  mm) ?

- la puberté est-elle d'évolution normale ?
- existe-t-il une masse ou asymétrie testiculaire devant faire réaliser une échographie testiculaire en urgence ?

(4A) **Puberté non débutée** (volume testiculaire  $< 4$  ml ou longueur testiculaire  $< 25$  mm). En l'absence de début pubertaire et en dehors des 6 premiers mois de vie, période de la mini-puberté durant laquelle une gynécomastie isolée est souvent rencontrée (gynécomastie physiologique), la gynécomastie doit faire rechercher une étiologie (gynécomastie pathologique). En cas d'association à une virilisation et/ou une accélération staturale, une puberté précoce périphérique (« pseudo-puberté précoce ») doit être évoquée. Voir aussi le pas à pas « Puberté précoce ».

(4B) **Puberté débutée** (volume testiculaire  $\geq 4$  ml ou longueur testiculaire  $\geq 25$  mm). Pendant la puberté normale du garçon, la gynécomastie est fréquente, uni- ou bilatérale, s'installant dans la première année de la puberté ; elle concerne près de 50 % des garçons. Il s'agit d'une **gynécomastie physiologique**, régressant de manière spontanée entre 6 et 24 mois. **Dans sa forme typique, cette gynécomastie péripubertaire ne nécessite pas d'examen complémentaire.**

Il faut connaître les **signes d'alerte conduisant à suspecter une gynécomastie pathologique** :

- signes associés : asymétrie testiculaire, anomalie des organes génitaux externes (OGE : micropénis actuel ou traité, hypospade actuel ou opéré, cryptorchidie actuelle ou opérée), écoulement mammaire ;
- signes de puberté atypique : âge  $< 9$  ans au diagnostic (puberté précoce), absence de progression de la puberté = puberté non évolutive : volume testiculaire restant inférieur à 6 ml à 12 mois de suivi (on parle d'atrophie testiculaire, le passage d'un stade de Tanner à un autre prenant en moyenne 6 à 12 mois), absence de pilosité à 12 mois de suivi ou décalage entre la pilosité et le volume testiculaire, absence de poussée staturale (pic pubertaire) à 24 mois de suivi ;
- persistance de la gynécomastie au-delà de 24 mois.

(5) **L'enquête paraclinique minimale** à réaliser devant une gynécomastie d'allure pathologique :

- bilan général sont : à la recherche d'une insuffisance rénale chronique, d'une hépatopathie ou d'une hyperthyroïdie : créatininémie, bilan hépatique, TSH ;
- bilan hormonal : LH, FSH, œstradiol, testostérone totale et libre à 8 heures, SHBG,  $\beta$ -hCG.

Ce bilan peut être différé en cas de gynécomastie dans un contexte de pathologie prédisposante ou de prise médicamenteuse, le temps d'apprécier son évolution après le traitement étiologique ou l'arrêt du médicament (régression dans un délai variable, en 24 mois maximum).

**(6-7) Les différentes causes de gynécomastie pathologique** peuvent être classées selon leur mécanisme physiopathologique.

#### **(6) Diminution de l'ambiance androgénique**

• Par diminution de la sécrétion d'androgènes (testostérone totale et libre abaissées) :

- **(6A)** LH et FSH plasmatiques élevées : hypogonadisme hypergonadotrope = hypogonadisme primaire ou périphérique. Un premier diagnostic à éliminer est le syndrome de Klinefelter par la réalisation d'un caryotype. D'autres causes devront être évoquées par la suite (séquelle ou dysgénésie gonadique) ;
- **(6B)** LH et FSH plasmatiques basses : hypogonadisme hypogonadotrope = hypogonadisme central. L'origine peut être congénitale, acquise ou fonctionnelle. Le complément de bilan comprend un dosage de la prolactine (recherche d'une hyperprolactinémie responsable d'une inhibition des gonadotrophines) et une IRM hypothalamo-hypophysaire et des bulbes olfactifs (syndrome de Kallmann).

• Par résistance aux androgènes (testostérone totale et libre augmentées, LH et FSH augmentées) : **(6C)** syndrome d'insensibilité aux androgènes.

#### **(7) Augmentation de l'ambiance œstrogénique**

• β-hCG élevés : **(7A)** tumeurs germinales (testiculaires, cérébrales, médiastinales, hépatiques...). La gynécomastie est due

à une activité de l'aromatase tumorale augmentée et à une stimulation directe par hCG de la production d'œstradiol par les cellules de Leydig. Une échographie testiculaire doit être réalisée devant toute masse ou asymétrie testiculaire ou au moindre doute.

• β-hCG non élevés :

- **(7B) production tumorale d'œstrogènes :** certaines tumeurs testiculaires, les tumeurs des cellules de Leydig et les tumeurs calcifiées à grandes cellules de Sertoli (LCCSCT), peuvent entraîner une gynécomastie par surexpression de l'aromatase p450 (CYP19A1), ce qui augmente la conversion du delta-4-androstènedione (principal androgène surrénalien chez les garçons prépubères) en œstrone. Les taux d'œstrogènes, d'œstrone, et d'œstradiol, peuvent rester en dessous de la limite de détection des tests standards. Cependant, la sensibilité du cartilage de croissance et du tissu mammaire aux œstrogènes peut entraîner une accélération de la croissance, un âge osseux avancé, et une gynécomastie chez les garçons prépubères. Une échographie testiculaire doit être réalisée devant toute masse ou asymétrie testiculaire ou au moindre doute. Un tiers des LCCSCT sont associées aux syndromes de Carney et de Peutz-Jeghers.

Des tumeurs surrénaliennes, souvent malignes (corticosurrénalomes), peuvent être féminisantes par surproduction d'œstrogènes par la tumeur (augmentation de l'aromatase), et par conversion périphérique des androgènes (déhydroépiandrostérone – DHEA, androstènedione) en œstrogènes dans le tissu adipeux ;

- **(7C) production non tumorale d'œstrogènes :** d'origine génétique (syndrome d'excès d'aromatase : maladie autosomique dominante rare causée par la surexpression de CYP19A1 codant pour l'aromatase ; les garçons présentent

une gynécomastie pré- ou péripubertaire, des gonadotrophines basses, et un âge osseux avancé), ou non génétique par hyperactivité de l'aromatase secondaire à une obésité ou une hyperthyroïdie.

**(8)** En l'absence d'étiologie retrouvée, la **gynécomastie est dite idiopathique**. Dans ce cadre, en cas de gêne importante, la prise en charge est chirurgicale.

#### **■ Conclusion**

La gynécomastie est fréquente et physiologique chez le nouveau-né avant 6 mois, et chez l'adolescent en période pubertaire. De nombreux médicaments, toxiques ou topiques locaux, sont associés à une gynécomastie et doivent être recherchés avant tout bilan complémentaire. L'objectif de l'interrogatoire et de l'examen clinique est de détecter les signes d'alerte devant faire rechercher une gynécomastie non physiologique. En cas de signes d'alerte ou de persistance (> 6 mois pour le nouveau-né ou > 24 mois pour l'adolescent pubère), un bilan minimal doit être réalisé comprenant l'évaluation des fonctions rénale, hépatique et thyroïdienne associé à un bilan hormonal (LH, FSH, œstradiol, testostérone totale et libre à 8 heures), SHBG, β-hCG). Les principales urgences étiologiques à éliminer sont d'origine tumorale (germinales, testiculaires et surrénaliennes). En l'absence d'étiologie retrouvée, la gynécomastie est dite idiopathique. Dans ce cadre, en cas de gêne importante, la prise en charge est chirurgicale.

#### **■ Liens d'intérêts**

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

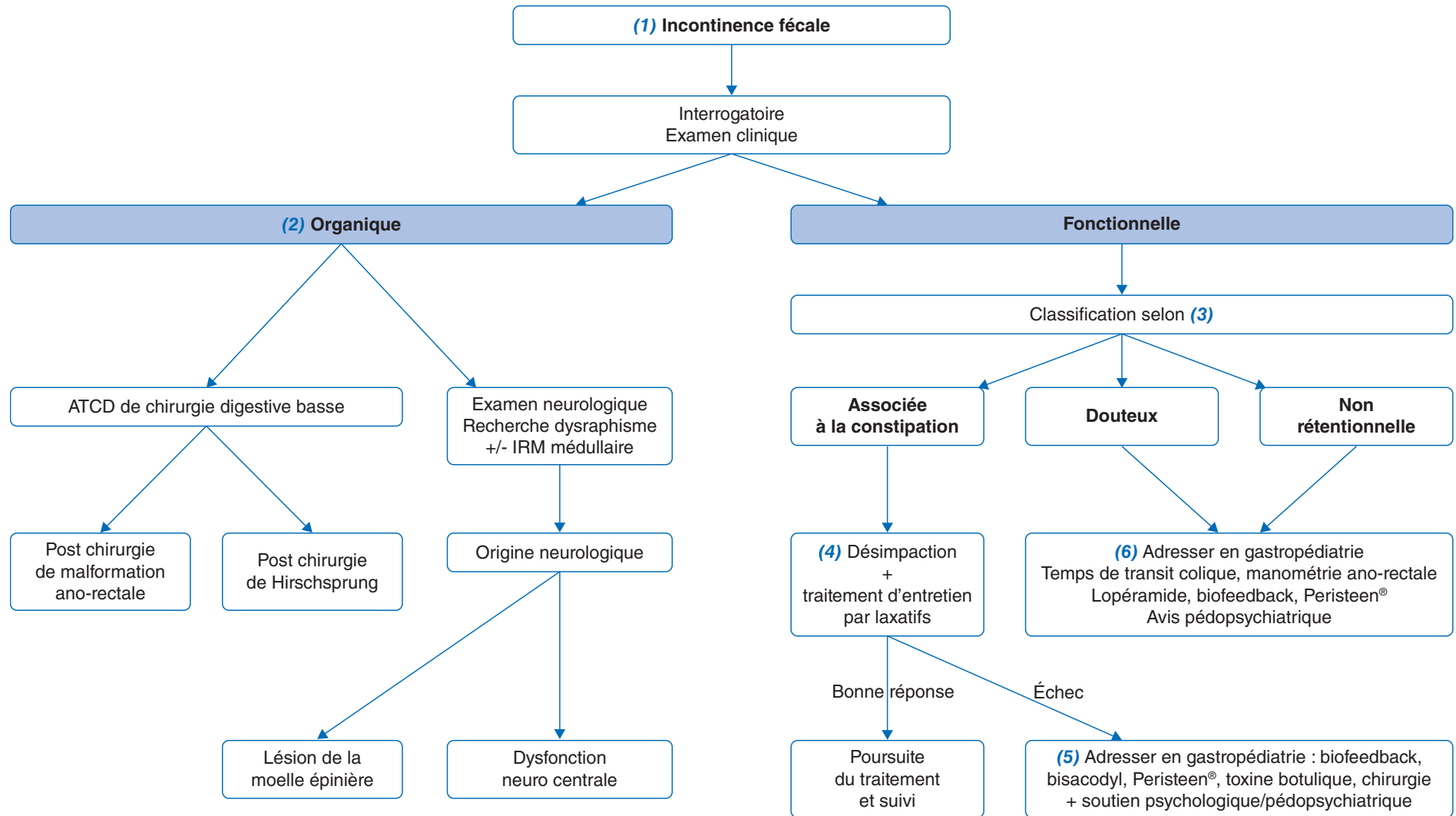
Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

**■ Mots-clés** Balance œstrogènes/androgènes ; Glande mammaire ; Gynécomastie ; Hypogonadisme ; Tumeur testiculaire

**■ Keywords** Estrogen/androgen balance; Gynecomastia; Hypogonadism; Mammary gland; Testicular tumor

#### **■ Bibliographie**

- Braunstein GD. Clinical practice. Gynecomastia. N Engl J Med 2007;357(12):1229-37. DOI: 10.1056/NEJMcp070677. PMID: 17881754.
- Kanakis GA, Nordkap L, Bang AK, Calogero AE, Bárfai G, Corona G, et al. EAA clinical practice guidelines-gynecomastia evaluation and management. Andrology 2019;7(6):778-93.
- Ma NS, Geffner ME. Gynecomastia in prepubertal and pubertal men. Curr Opin Pediatr 2008;20(4):465-70. DOI: 10.1097/MOP.0b013e328305e415. PMID: 18622206.
- Meyer P. Évaluation et prise en charge d'une gynécomastie [Evaluation and management of gynecomastia]. Rev Med Suisse 2009;5(198):783-7. French. PMID: 19418981.
- Swerdlow RS, Jason Ng CM. Gynecomastia: Etiology, Diagnosis, and Treatment. In: Feingold KR, Anawalt B, Boyce A, Chrousos G, de Herder WW, Dhatariya K, et al., editors. Endotext [Internet]. South Dartmouth (MA): MDTtext.com, Inc.; 2000.



■ Introduction

**L'encoprésie ou incontinence fécale (IF)** chez les enfants désigne le passage de selles dans les sous-vêtements, soit comme un suintement involontaire de petites quantités de selles liquides (généralement appelées « salissures » ou « fuites »), soit par l'évacuation complète de selles formées après l'âge de 4 ans. Elle concerne plus souvent les garçons (sex-ratio de 1,5 à 3,5). Quelle que soit la quantité de selles ou la durée des troubles, c'est l'un des événements les plus embarrassants et les plus pénibles pour un enfant.

■ Conduite diagnostique devant une IF de l'enfant

(1) L'IF chez l'enfant est classée en deux grands groupes : IF fonctionnelle (le plus fréquent) et IF organique. L'interrogatoire et l'examen clinique, parfois complétés d'examens complémentaires, permettent d'orienter la prise en charge.

(2) Les **causes organiques** d'IF sont rares. Elles peuvent être soit d'origine digestive postchirurgicale (malformation ano-rectale, maladie de Hirschsprung), soit d'origine neurologique (lésion de la moelle épinière ou lésion centrale). Un examen neurologique soigneux ainsi qu'un examen de la région sacro-coccygienne à la recherche d'un dysraphisme spinal est donc indispensable devant toute IF de l'enfant. Pour rappel, une fossette sacro-coccygienne est dite simple si les 5 conditions suivantes sont réunies : superficielle, borgne, de diamètre inférieur à 5 mm, située à moins de 25 mm de l'anus, et sans lésion cutanée associée.

En cas de doute, un avis neuropédiatrique et une IRM médullaire sont nécessaires. Si l'examen de la marge anale est indispensable (recherche de fissure antéro-postérieure), le toucher rectal n'est pas à faire en première intention.

(3) L'IF fonctionnelle est soit **associée à une constipation** (dans plus de 80 % des cas), soit **non rétionnelle**. Pour les différencier, on peut s'appuyer sur plusieurs critères cliniques (cf. tableau 1).

En cas d'incertitude, deux examens complémentaires réalisés par le gastropédiatre dans des centres spécialisés peuvent aider à faire la distinction (cf. tableau 2).

(4) La prise en charge de la constipation ne pourra débuter qu'après désimpaction d'un fécalome s'il existe. La désimpaction repose soit sur l'utilisation de lavements évacuateurs (type Normacol), soit sur de fortes doses de laxatifs osmotiques : macrogol 1 à 1,5 g/kg/j pendant 2 à 3 jours. Le traitement de la constipation associe un régime alimentaire équilibré, une bonne hydratation, une activité physique régulière

Tableau 1

|                                   | Associée à la constipation                      | Non rétionnelle        |
|-----------------------------------|-------------------------------------------------|------------------------|
| Garçons                           | 60 %                                            | 85 %                   |
| Consistance habituelle des selles | Dures et grumeleuses                            | Normales               |
| Volume des fuites                 | Petites quantités de selles liquides ou formées | Selles entières émises |
| Fréquence des selles              | < 2/semaine                                     | Normale                |
| Selles volumineuses               | Fréquentes                                      | Jamais                 |
| Douleur à la défécation           | Fréquente                                       | Rare                   |
| Fuites diurnes                    | Fréquentes                                      | Toujours               |
| Fuites nocturnes                  | Fréquentes si constipation sévère               | Jamais                 |
| Douleur abdominale                | Fréquente                                       | Rare                   |
| Incontinence urinaire             | Possible                                        | Non présente           |
| Palpation d'un fécalome           | Fréquente                                       | Peu fréquente          |
| Traitement laxatif                | Habituellement efficace                         | Non efficace           |

Tableau 2

|                          |                                                                                                        |         |
|--------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------|
| Temps de transit colique | Habituellement prolongé                                                                                | Normal  |
| Manométrie ano-rectale   | Hyposensibilité rectale avec diminution de la sensation de besoin<br>Asynergie abdomino-sphinctérienne | Normale |

et un traitement par laxatifs osmotiques (macrogol, une prise par jour, posologie à adapter au transit de l'enfant). Un *toilet training* ou rééducation des habitus est également indispensable avec : i) ritualisation du fait d'aller aux toilettes au moins 2 fois par jour, même sans sensation de besoin (préférentiellement en postprandial pour profiter du réflexe gastrocolique) pendant 5 à 10 minutes ; ii) un bon positionnement sur les toilettes avec les pieds qui reposent à plat sur un releveur qui permettra de faire en sorte que les genoux soient au-dessus du plan des fesses (équivalent d'une position accroupie) pour mettre le rectum et le canal anal dans l'axe ; et enfin iii) un effort de poussée qui doit se faire avec le diaphragme (équivalent d'une manœuvre de Valsalva,

ou expiration forcée à glotte fermé) et non sur la contraction des muscles abdominaux.

Enfin, un soutien psychologique est souvent indispensable étant donné l'état de détresse de l'enfant face à ce problème.

(5) En cas d'échec du traitement de la constipation, bien conduit pendant +/- 3 mois, le patient doit être adressé en consultation spécialisée de gastropédiatrie pour des thérapies complémentaires pouvant inclure le biofeedback (cf. encadré), l'utilisation exceptionnelle de laxatifs stimulants (bisacodyl), des lavements rétrogrades répétés (avec dispositif type Peristeen®), voire des injections de toxine botulique dans le sphincter anal. En dernier recours, des options chirurgicales (cœcostomie permettant des lavements antérogrades, colectomie partielle) peuvent se discuter.

(6) En cas d'IF non rétionnelle ou de situation douteuse, il n'y a pas lieu de prescrire un traitement laxatif. Une consultation spécialisée est utile pour confirmer le diagnostic (normalité de la manométrie ano-rectale), mettre en place une rééducation des habitus voire un biofeedback, et éventuellement des traitements ralentisseurs de transit (loperamide), et/ou des lavements rétrogrades répétés (Peristeen®). Une prise en charge pédo-psychiatrique est nécessaire chez les enfants qui vont déféquer volontairement dans des endroits inappropriés.

■ Conclusion

L'IF est une pathologie ayant un fort retentissement sur la qualité de vie de l'enfant. Des solutions simples incluant le traitement de la constipation et la rééducation des habitus permettent de résoudre ce problème invalidant dans la majorité des cas. En cas d'échec, une consultation spécialisée en gastropédiatrie est indispensable pour réaliser une manométrie ano-rectale et orienter la prise en charge, en particulier avec le biofeedback.

■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

Biofeedback : méthode d'éducation périnéale visant à (ré)apprendre à l'enfant à dissocier l'effort de poussée et la contraction sphinctérienne, grâce à une manométrie AR qui lui montre par des courbes l'effet de ses contractions. Le biofeedback permet également de rééduquer la sensation de besoin en gonflant un ballonnet de volume progressivement croissant dans son ampoule rectale.



■ **Mots-clés** Biofeedback ; Constipation ; Encoprésie

■ **Keywords** Biofeedback; Constipation; Encopresis

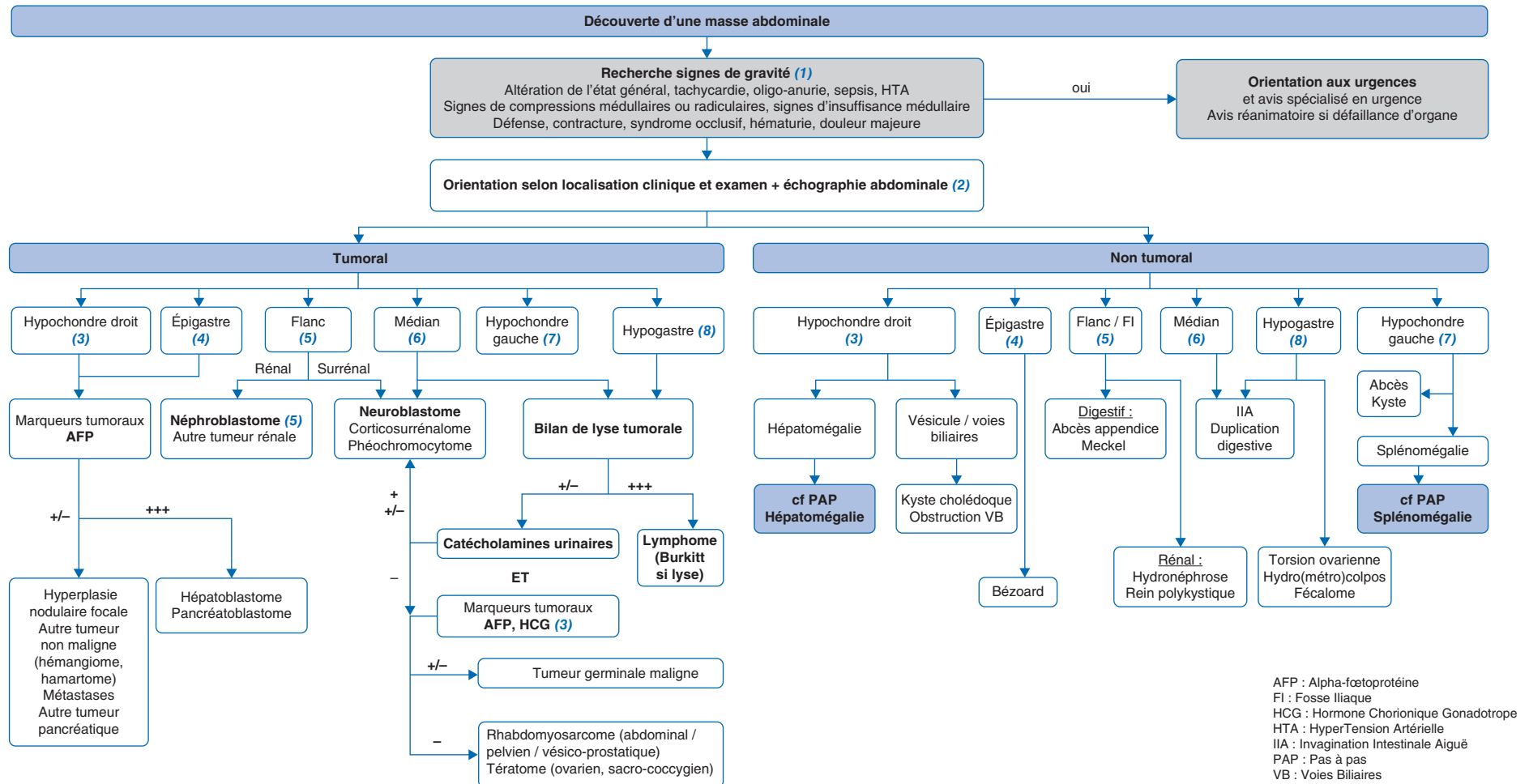
## ■ Bibliographie

Rajindrajith S, Devanarayana NM, Thapar N, Benninga MA. Functional Fecal Incontinence in Children: Epidemiology, Pathophysiology, Evaluation, and Management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2021;72(6):794-801.

Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Evaluation and Treatment of Functional Constipation in Infants and Children: Evidence-Based Recommendations From ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;58(2):265-81.

C. Mallebranche<sup>1</sup>, S. Irtan<sup>2</sup><sup>1</sup>Université Angers, unité Oncologie pédiatrique, CHU Angers, Inserm, CNRS, CRCI2NA, SFR ICAT, Angers, France<sup>2</sup>Sorbonne université, service de chirurgie pédiatrique viscérale et néonatale, CHU Armand-Trousseau, AP-HP, Paris, France

Abdominal mass in children



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

Remerciements aux relecteurs : C. Coze, J.-H. Dalle, S. Ducassou, F. Lavrand, A. Petit (SFCE) ; S. Sarnacki, M.-D Leclair, G. Poidevin (SFCP) ; H. Brisse (SFIPP).

Auteur correspondant

Adresse e-mail : coralie.mallebranche@chu-angers.fr (C. Mallebranche).

## ■ Introduction

Chez l'enfant, le diagnostic de masse abdominale est soit de découverte fortuite par les parents, ou lors d'un examen clinique systématique réalisé par le médecin lors du suivi pédiatrique, soit secondaire à la survenue d'un tableau symptomatique. Il nécessite la réalisation d'explorations diagnostiques en urgence afin d'en déterminer la nature. Dans certains cas, il s'agit d'une organomégalie. Dans les autres cas, il peut s'agir d'un volumineux fécalome, de malformations congénitales, de collections infectées (appendicite aiguë, abcès rénal, leishmaniose) ou non (hydronéphrose, hydrosalpinx, torsion d'annexe...), ou de néoplasies. L'objectif de ce document est d'aider le clinicien dans la conduite du bilan diagnostique et dans l'identification précoce des situations d'urgence nécessitant une prise en charge immédiate en milieu hospitalier.

## ■ Conduite diagnostique devant une masse abdominale chez l'enfant

(1) La priorité est d'identifier les situations d'urgence en **recherchant des signes de gravité** :

- des signes de mauvaise tolérance : recueil dès l'arrivée de l'état général de l'enfant (coloration, conscience, réactivité), des constantes vitales (fréquence cardiaque, tension artérielle, fréquence respiratoire, saturation en air ambiant), diurèse.
  - Une tachycardie peut être observée en cas de douleur, de saignement ou de fièvre ;
  - L'oligo-anurie peut être un signe secondaire de sepsis, de syndrome de lyse tumorale (principalement dans les lymphomes de Burkitt), ou de compression des voies urinaires par une masse pelvienne ;
- des signes de compressions médullaires ou radiculaires secondaires à une tumeur en sablier (neuroblastome) ;
- une défense ou une contracture associée à un contexte infectieux (fièvre, sepsis) ou tumoral (rupture tumorale, hémorragie intra-tumorale) : avis chirurgical pédiatrique ;
- un syndrome occlusif révélant une invagination intestinale aiguë ;
- une hypertension artérielle, qui peut se voir dans les tumeurs rénales, les tumeurs extrarénales (neuroblastomes, phéochromocytomes, corticosurrénalomes) ;
- des signes endocriniens pouvant orienter vers une tumeur surrénalienne (corticosurrénalome) ou ovarienne (tumeur de la granulosa juvénile, Sertoli-Leydig) ;
- des signes d'insuffisance médullaire pouvant orienter vers une hémopathie maligne ;
- une hématurie (tumeur rénale ou vésicale, infection urinaire, thrombopénie centrale en cas d'hémopathie) ;
- un tableau douloureux majeur.

La présence de signes de gravité doit **faire adresser immédiatement l'enfant vers une structure d'urgence pédiatrique**.

En l'absence de signe de gravité, selon les éléments anamnestiques, cliniques et paracliniques, un avis doit être pris dès que possible (au maximum dans les 24-48 heures qui suivent la consultation) auprès d'un chirurgien viscéral pédiatrique ou d'un oncologue pédiatrique, afin d'organiser rapidement la prise en charge diagnostique.

(2) L'**examen clinique** permet de définir les caractéristiques de la masse. La palpation abdominale prudente précise le siège et les limites en fonction des 9 quadrants de l'abdomen, la consistance ferme ou molle, le caractère mobile ou non, la sensibilité. L'examen radiologique de première intention est l'**échographie abdomino-pelvienne**. La radiographie de l'abdomen sans préparation n'a aucune utilité dans cette indication. Cette échographie doit être réalisée idéalement le jour même, au plus tard le lendemain, et par un radiologue ayant une activité régulière en imagerie pédiatrique, possiblement en cabinet de ville en l'absence de signe de gravité (après un échange téléphonique entre le médecin ayant vu l'enfant et le radiologue), et à l'hôpital, *via* les urgences pédiatriques, en cas de signe de gravité. Cette échographie de première intention permet le plus souvent de déterminer rapidement et de façon non invasive le compartiment anatomique d'origine de la masse palpée (intra- ou rétro- ou sous-péritonéale), son éventuel organe/structure d'origine, ainsi que d'analyser sa structure et sa vascularisation. La totalité de la cavité abdomino-pelvienne doit être explorée, à la recherche d'autres localisations, d'adénopathies, d'une ascite, et du retentissement sur les organes voisins.

Selon ces premiers résultats, confrontés aux données clinico-biologiques, l'indication éventuelle en deuxième intention d'une IRM ou d'un scanner sera posée, après un échange pluridisciplinaire qui déterminera la technique la plus adaptée, le délai et le lieu de sa réalisation, en tenant compte de la pathologie suspectée, de l'urgence et de l'accessibilité locale. L'IRM doit être, autant que possible, privilégiée chez l'enfant pour éviter l'exposition aux rayonnements ionisants, et réalisée par une équipe radiopédiatrique spécialisée chez le jeune enfant. En cas d'indication de scanner, la fonction rénale doit être vérifiée avant l'injection de produits de contraste iodés et le protocole d'examen doit être adapté à l'âge de l'enfant, idéalement en présence d'un radiopédiatre.

En cas de découverte d'une lésion possiblement tumorale maligne, un contact immédiat doit être pris avec un pédiatre oncologue d'un centre de référence, en transférant en parallèle l'imagerie déjà réalisée (CDROM ou transfert *via* Internet).

En cas d'hépatomégalie et/ou de splénomégalie, il faudra rechercher des signes associés pouvant orienter vers une hémopathie maligne (signes d'anémie, de neutropénie ou de thrombopénie, multiples adénopathies périphériques). Leur existence devra conduire à la réalisation d'un bilan biologique (NFS-plaquettes, frottis, ionogramme sanguin, uricémie, créatininémie, LDH) ainsi qu'à un avis spécialisé en centre de référence en urgence.

(3) Une **masse de l'hypochondre droit** doit faire évoquer en premier lieu une **hépatomégalie**. Un Pas à pas spécifique « Hépatomégalie chez l'enfant » décrit la conduite à tenir dans ce contexte. Si l'échographie n'a pas encore été faite, il faut également évoquer un neuroblastome surrénalien droit.

En cas de masse, unique ou multiple, les autres hypothèses principales sont infectieuses (abcès), malformatives (par exemple : dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale connue en anténatal ou se révélant par une complication telle une lithiase) ou tumorales. Les dosages de l'**alpha fœtoprotéine** (AFP) et de l'HCG totale permettent d'orienter le diagnostic en cas de masse tissulaire à l'échographie. Chez le jeune enfant, il est primordial d'interpréter le taux d'AFP en fonction de l'âge (abaques disponibles, voir **tableau 1**). L'AFP peut être modérément augmentée dans toutes les pathologies touchant le parenchyme hépatique,

**Tableau 1. Concentrations sériques de l'AFP en fonction de l'âge**

| AFP (ng/ml)                                                               |                  |
|---------------------------------------------------------------------------|------------------|
| Prématuré                                                                 | 95 000 – 175 000 |
| Nouveau-né                                                                | 13 000 – 83 000  |
| 2 semaines                                                                | 500 – 66 000     |
| 2 semaines – 1 mois                                                       | 20 – 19 000      |
| 1 mois                                                                    | 20 – 5 600       |
| 2 mois                                                                    | 20 – 600         |
| 3 mois                                                                    | 10 – 180         |
| 4 mois                                                                    | 10 – 130         |
| 5 mois                                                                    | 10 – 70          |
| 6 mois                                                                    | 0 – 20           |
| 7 mois                                                                    | 0 – 17           |
| 8 mois                                                                    | 0 – 15           |
| (d'après S. Loric, Cahier de Formation Biochimie tome IV, Bioforma 1999). |                  |

mais elle sera franchement élevée dans les hépatoblastomes, les pancréatoblastomes et certaines tumeurs germinales malignes. Aussi en cas d'augmentation de l'AFP associée à une masse abdominale, suggérant donc le diagnostic de tumeur hépatique, un avis spécialisé rapide en centre de référence est indispensable. Le bilan biologique hépatique, quant à lui, est en général normal en cas de tumeur mais peut montrer une cholestase ou une cytolysé en cas de pseudokyste du cholédoque.

(4) Une **masse épigastrique** chez un enfant ou un adolescent doit faire évoquer en premier lieu une **étiologie tumorale**, notamment hépatique, du rétropéritoine médian (neuroblastome), ou pancréatique (cf. (3)). De façon plus anecdotique, un **bézoard**, concrétion de substances ingérées non digestibles, peut être à l'origine d'une masse abdominale associée à un syndrome occlusif. L'examen clinique devra alors rechercher des plaques d'alopécie associées (trichobézoard secondaire à une trichotillomanie + trichotillophagie).

(5) Une **masse du flanc et/ou de la fosse iliaque droite**, *a fortiori* en contexte fébrile, doit faire évoquer une complication digestive infectieuse (abcès appendiculaire...). Une masse du flanc, droit ou gauche, associée à un contact lombaire peut faire évoquer une hydronéphrose ou un rein polykystique, mais doit également, surtout en cas d'apparition rapide de la symptomatologie, faire évoquer une étiologie tumorale. Les **néphroblastomes** sont les tumeurs rénales malignes les plus fréquentes chez l'enfant de moins de 10 ans. Une des particularités de ces tumeurs est leur fragilité à l'origine de saignements retro- ou intrapéritonéaux, voire de rupture intrapéritonéale. L'examen clinique de la tumeur doit donc être délicat et limité. La prise de tension artérielle est indispensable ici.

Il faut également évoquer une **tumeur surrénalienne**, notamment un neuroblastome, tumeur maligne solide extracérébrale la plus fréquente chez l'enfant de moins de 6 ans.

En pratique, une masse rénale ou surrénalienne de l'enfant doit faire adresser l'enfant en centre de référence où sera réalisé le bilan complémentaire comprenant entre autres un dosage de dopamine, de catécholamines urinaires et de leurs dérivés sur 24 heures, dont l'acide vanylmandélique (VMA) et l'acide homovanillique (HVA) qui seront élevées en cas de neuroblastome.

Enfin, il convient de penser à une volumineuse hépatomégalie ou une splénomégalie devant une masse palpable en flanc ou en fosse iliaque.

(6) Une **masse médiane** peut être révélatrice de nombreuses pathologies différentes. Une **invagination intestinale aiguë** sera associée à des signes d'apparition brutale (douleur, vomissements, rectorragie, hypotonie, signes neurologiques), et sera de diagnostic rapide à l'échographie. Une invagination intestinale aiguë (IIA) survenant chez le grand enfant (> 3 ans), de localisation iléo-iléale et/ou récidivante, même si elle peut être associée à une simple gastro-entérite, doit faire évoquer une origine secondaire, comme un purpura rhumatoïde, un diverticule de Meckel, une duplication digestive ou un lymphome. La prise en charge de l'IIA inclut la prise en charge de l'étiologie. En cas de diverticule de Meckel ou duplication, une chirurgie permet à la fois de lever l'IIA et de réséquer la malformation. En cas de suspicion de lymphome digestif, l'IIA est souvent bien tolérée. Le traitement est l'initiation rapide d'une chimiothérapie ; la chirurgie première n'est pas recommandée.

De nombreuses **pathologies tumorales** peuvent être révélées par une masse médiane. L'urgence est d'éliminer une hémopathie maligne associée à un risque élevé de syndrome de lyse, en premier lieu un **lymphome de Burkitt**. Toute découverte de masse abdominale d'allure tumorale médiane ou hypogastrique doit faire réaliser en urgence un bilan de lyse (ionogramme sanguin, créatinine, acide urique, LDH, hémostase avec TP). L'enfant doit être adressé en urgence dans un centre de référence qui réalisera une imagerie thoraco-abdomino-pelvienne et débutera rapidement le traitement.

(7) Une **masse de l'hypochondre gauche** est le plus fréquemment liée à une **splénomégalie**. Les étiologies et la conduite à tenir sont détaillées dans un Pas à pas spécifique « Splénomégalie chez l'enfant ». D'autres pathologies, comme un abcès, un kyste splénique ou un volumineux neuroblastome surrénalien gauche, pourront être évoquées à l'échographie.

(8) Devant toute **masse pelvienne ou hypogastrique** chez la fille, l'examen de la vulve permet d'éliminer une **imperforation hyménéale** qui se manifeste par une membrane bleutée bombante visible en écartant légèrement les grandes lèvres. Le diagnostic clinique permet une prise en charge chirurgicale sans imagerie ou au mieux après réalisation d'une IRM pelvienne à la recherche de malformations génito-urinaires associées, qui sera demandée par le chirurgien pédiatre spécialiste. La présence d'une vulve normale permet d'orienter le diagnostic vers une **masse tumorale d'origine ovarienne** (masse mobile à l'examen clinique). Après

confirmation par échographie (+/- IRM) de l'origine probablement ovarienne de la masse, un bilan biologique comprenant des marqueurs tumoraux et hormonaux (AFP, HCG, AMH, inhibine B, calcémie, Ca 125 et Ca 19.9, œstradiol et FSH/LH) doit être réalisé. Il est important de bien distinguer ces tumeurs des torsions d'ovaires, pouvant prendre un aspect pseudo-tumoral (les deux pouvant être associées). L'AFP et/ou l'**HCG** totale peuvent être augmentées dans les tumeurs germinales malignes d'origine principalement ovarienne, ou parfois sacro-coccygiennes ou vaginales. Les neuroblastomes sont plus rarement mais possiblement pelviens, notamment dans l'espace présacré (doser les catécholamines urinaires). D'autres tumeurs abdominales ou pelviennes ne sont pas associées à la sécrétion de marqueurs tumoraux, notamment les **rhabdomyosarcomes** (sarcomes des tissus mous les plus fréquents), qui peuvent avoir une origine variée (abdominale, pelvienne, vésico-prostatique, vaginale). Une altération franche de l'état général associée doit faire évoquer une pathologie métastatique. Un **lymphome de Burkitt** est plus rare mais possible dans cette localisation. Un **fécalome** peut également se présenter sous la forme d'une masse hypogastrique et suit le cadre colique en fonction de son niveau ; l'interrogatoire permettra de renforcer cette hypothèse diagnostique.

## ■ Conclusion

La découverte d'une masse abdominale chez l'enfant peut révéler différentes pathologies. L'urgence est de rechercher des signes de gravité nécessitant une prise en charge immédiate. La réalisation d'une échographie abdomino-pelvienne permet généralement d'orienter rapidement le diagnostic. La mise en évidence d'une organomégalie (hépatomégalie, splénomégalie, néphromégalie) nécessite des explorations spécialisées en centre de référence. Des signes infectieux (fièvre, sepsis) éventuellement associés à une défense/contracture doivent faire évoquer une infection digestive et classiquement demander un avis chirurgical pédiatrique. Lorsqu'une pathologie tumorale est suspectée, le patient doit être référé en urgence dans un centre spécialisé.

## ■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2023* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Enfant ; Lymphome ; Masse abdominale ;  
Tumeurs solides

■ **Keywords** Abdominal mass; Child; Lymphoma; Solid tumors

■ **Bibliographie**

Golden CB, Feusner JH. Malignant abdominal masses in children: quick guide to evaluation and diagnosis. *Pediatr Clin North Am* 2002;49(6):1369-92, viii.

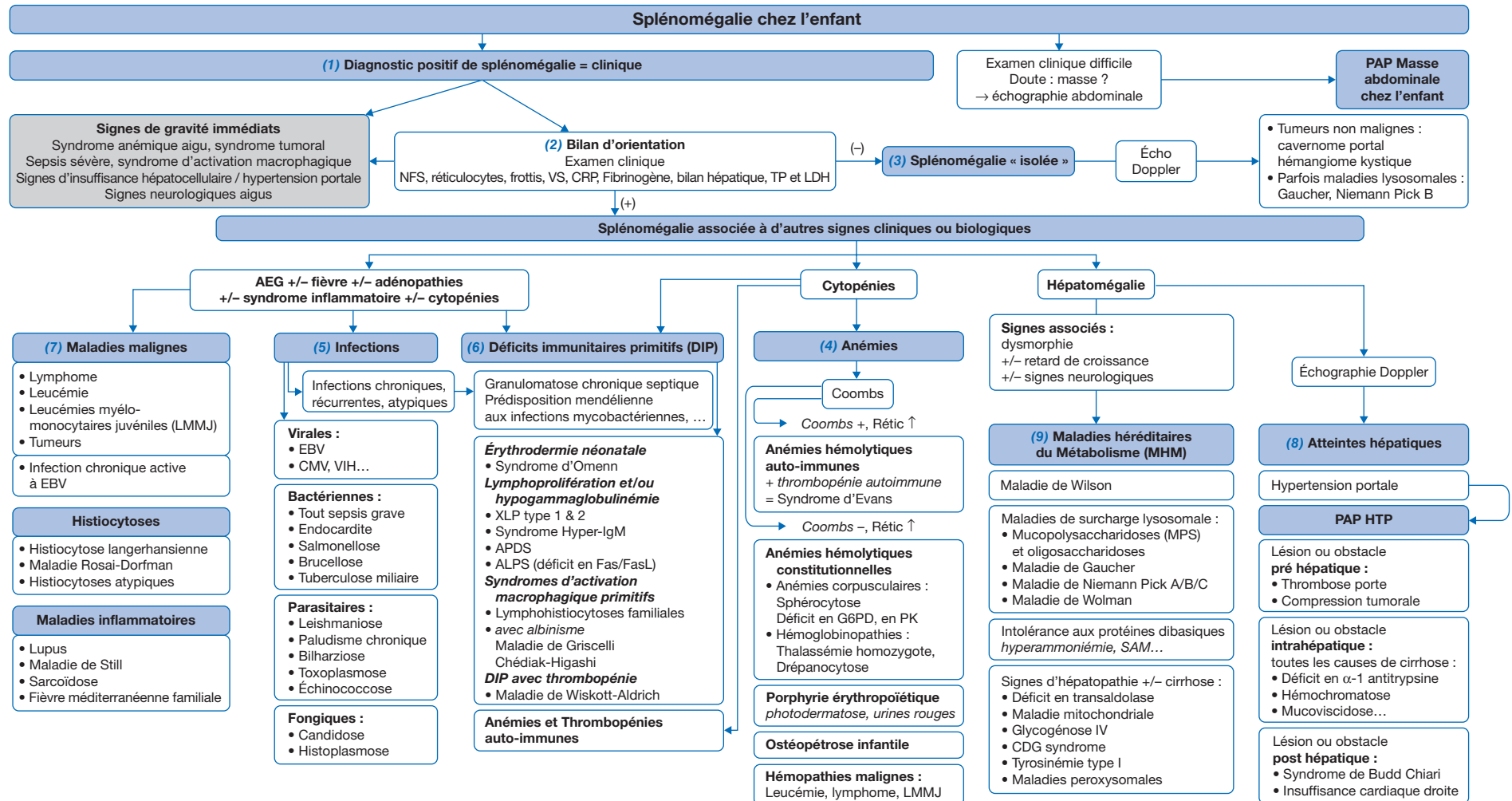
Densmore JC, Oldham KT. Abdominal masses: introduction. *Rudolph's Pediatrics* 22e. Chapter 388.

Potisek NM, Antoon JW. Abdominal masses. *Pediatr Rev* 2017;38(2):101-3.



## Splénomégalie chez l'enfant

## Splenomegaly in children



Article validé par : Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP), Société Française pour l'étude des Erreurs Innées du Métabolisme (SFEIM), Société d'Hématologie et d'Immunologie Pédiatrique (SHIP), Société Francophone de Rhumatologie Et de Maladie Inflammatoire Pédiatrique (SOFREMIP).

Remerciements aux relecteurs : E. Grimpel, M. Lorrot (GPIP), K. Mention, M. Schiff (SFEIM), W. Abou Chahla, V. Barlogis (SHIP), M. L. Frémond, A. Lefèvre-Utile (SOFREMIP).

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : despina.moshous@aphp.fr (D. Moshous).

## ■ Introduction

La rate est le plus grand organe du système lymphatique. Elle a une vascularisation importante, ce qui lui donne un aspect spongieux rouge-violet. Une capsule de tissu fibro-élastique compacte, contenant des fibres musculaires lisses, la protège et contribue à sa dilatation et à sa contraction. La rate a un rôle important dans l'immunité et est en permanence en contact avec les antigènes circulants. Son parenchyme se constitue de la pulpe blanche (cellules du système immunitaire) et de la pulpe rouge (sinusoïdes contenant beaucoup d'érythrocytes). La rate élimine les globules rouges vieillissants ou altérés ainsi que les micro-organismes de la circulation.

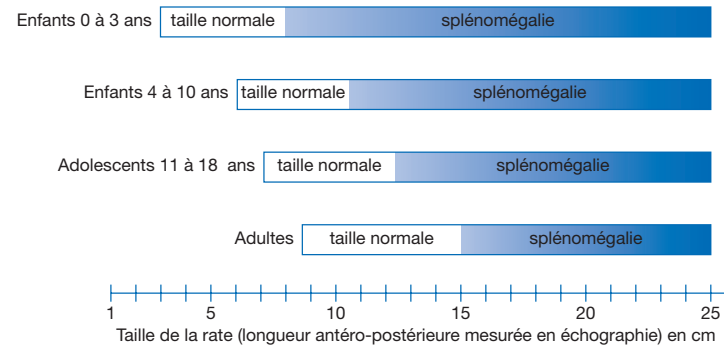
Située dans la partie supérieure gauche de la cavité abdominale, entre le fundus gastrique et le diaphragme, à proximité du bord costal entre les neuvième et onzième côtes, la rate n'est en règle pas palpable. La splénomégalie (SM) est définie comme une augmentation du volume de la rate qui devient palpable à l'examen clinique. La présence d'une SM doit faire rechercher sa cause.

Des signes de gravité immédiats seront recherchés en premier lieu pour éliminer une hémopathie maligne, une infection sévère, un déficit immunitaire. En dehors de ces situations, un premier bilan d'orientation notamment à la recherche d'une hépatomégalie ou d'autres signes associés, et d'une cytopénie, orienteront le diagnostic. En l'absence d'éléments cliniques et biologiques associés, il s'agira d'une SM dite « isolée » nécessitant également la recherche d'une étiologie souvent plus rare. Une SM volumineuse peut se compliquer d'hypersplénisme et de séquestration splénique avec cytopénies ; la rupture de rate et l'infarctus splénique sont très rares chez l'enfant.

## ■ Conduite diagnostique face à une splénomégalie chez un enfant

### Premiers éléments d'orientation diagnostique

(1) Le **diagnostic positif de splénomégalie (SM)** est avant tout clinique et ne nécessite pas d'emblée d'examen échographique. Toute rate palpable est définie comme une SM. Il faut toutefois savoir que le pôle inférieur de la rate peut être perçu sous le rebord costal chez environ 5 % des enfants sains, et jusqu'à 30 % des nouveau-nés sains. Une imagerie est nécessaire en cas d'examen clinique difficile (obésité) ou de doute sur l'origine splénique d'une masse abdominale (hémopathie maligne, néphroblastome, neuroblastome : voir PAP spécifique « Masse abdominale chez l'enfant »). L'échographie abdominale permettra de confirmer et caractériser la SM. La taille normale mesurée en échographie varie avec l'âge (Figure 1).



**Figure 1.** D'après Pelizzo G, Guazzotti M, Klersy C, Nakib G, Costanzo F, Andreatta E, et al. Spleen size evaluation in children: Time to define splenomegaly for pediatric surgeons and pediatricians. PloS One 2018;13:e0202741.

(2) Le **bilan d'orientation** comprend un examen clinique et des analyses biologiques simples. La démarche diagnostique sera toutefois orientée par une anamnèse précise tenant compte de l'âge, de l'origine ethnique et d'une éventuelle consanguinité. Il faut rechercher des antécédents familiaux de SM/splénectomie, la notion de voyage à l'étranger et de risque de contagion éventuelle par contact avec des animaux. Dans les antécédents personnels, il faut s'intéresser à des éventuelles infections à répétition ou inhabituelles, des manifestations auto/dysimmunes et un éventuel retard des acquisitions.

L'examen clinique recherche une fièvre, un syndrome tumoral associé à la SM, une hépatomégalie, des signes d'hypertension portale ou d'insuffisance hépatocellulaire, des signes neurologiques, un syndrome dysmorphique ou un retard staturo-pondéral.

Un bilan biologique de première intention sera réalisé avec un hémogramme, frottis sanguin avec morphologie des globules rouges, une recherche de syndrome inflammatoire (VS, CRP, fibrinogène), un bilan hépatique avec TP et LDH.

En cas de signes de gravité clinique tels qu'un syndrome anémique aigu ou un syndrome tumoral évocateur d'hémopathie, des signes de sepsis sévère, des signes de syndrome d'activation macrophagique, des signes neurologiques aigus, des signes d'insuffisance hépatocellulaire ou d'hypertension portale, l'enfant doit être orienté vers une structure d'urgence pédiatrique, si besoin avec un transport médicalisé.

### Splénomégalie isolée

Si le bilan d'orientation ne révèle pas d'anomalie, on parle alors de SM « isolée ».

(3) En cas de **SM isolée**, une échographie abdominale avec Doppler est indiquée afin de préciser si la SM est homogène ou non. Le Doppler mettra en évidence une éventuelle malfor-

mation vasculaire de la rate et vérifiera la perméabilité du tronc porte. Des tumeurs non malignes telles qu'un cavernome portal ou un hémangiome/lymphangiome peuvent être diagnostiquées, tout comme des maladies de surcharge lysosomale telles que la maladie de Gaucher (déficit en glucocérébrosidase) et la maladie de Niemann-Pick B (déficit en sphingomyélinase acide) qui se présentent parfois avec une SM isolée et dont le diagnostic et le traitement précoces améliorent le pronostic.

### Splénomégalie non isolée

La SM peut être associée à des cytopénies sans contexte infectieux/inflammatoire évident

(4) En cas d'**anémie**, la distinction entre hémolyses acquises ou constitutionnelles se fait grâce à un bilan de deuxième intention comprenant une étude de l'hémoglobine par chromatographie liquide à haute résolution et un **test de Coombs érythrocytaire**. Une anémie avec **Coombs érythrocytaire positif** oriente vers une **anémie hémolytique auto-immune (AIHA)**. On parle d'un syndrome d'Evans quand l'AIHA est associée à une thrombopénie auto-immune. Les formes précoces, chroniques et/ou difficiles à traiter peuvent s'intégrer dans un déficit immunitaire avec auto-immunité (cf. ci-dessous).

Une anémie avec **Coombs érythrocytaire négatif** doit faire rechercher une **anémie hémolytique constitutionnelle**. On distingue :

- les anémies corpusculaires, notamment la sphérocytose caractérisée par des anomalies des protéines membranaires du globule rouge et les anémies caractérisées par défaut enzymatique. Le déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD) ou favisme est un déficit enzymatique fréquent (envi-

ron 400 millions de personnes atteintes dans le monde). Il est lié à l'X, souvent retrouvé chez les patients d'ascendance africaine et se caractérise par des poussées d'hémolyse en cas de maladie aiguë ou après exposition à certains médicaments ou aliments (fèves par exemple). Le déficit en pyruvate kinase (PK) est une cause fréquente d'anémie hémolytique de transmission autosomique récessive, avec une prévalence de 1/20 000 dans la population caucasienne ;

- les hémoglobinopathies dont la thalassémie homozygote et la drépanocytose. Les patients atteints de drépanocytose ont souvent une SM chronique, mais peuvent également développer une augmentation aiguë de volume de la rate (+2 cm) et une chute du taux de l'hémoglobine d'au moins 2 g/dL (parfois également une thrombopénie) lors d'une séquestration splénique aiguë. La survenue de pâleur, fatigue et altération de l'état général d'apparition brutale sont des signes d'alerte. La séquestration splénique aiguë est une urgence mettant en jeu le pronostic vital.

Une **porphyrie érythropoïétique**, maladie autosomique récessive rare provoquée par la carence en enzymes impliquées dans la synthèse de l'hème, peut se révéler par une SM associée à une anémie. Les patients peuvent présenter dès la naissance une (hépto)splénomégalie très volumineuse avec une photo-dermatose et des urines rouge porto.

Il faut rechercher une **ostéopétrose infantile** devant une anémie associée à une thrombopénie, une densité osseuse élevée et une hypocalcémie, parfois néonatale.

Enfin, des **hémopathies malignes** peuvent se manifester par des cytopénies isolées.

#### La SM peut être associée à une fièvre, une altération de l'état général (AEG), des adénopathies, un syndrome inflammatoire et/ou des cytopénies

(5) En cas de fièvre, une origine infectieuse doit être éliminée. Dans les étiologies infectieuses, la **primo-infection EBV** est la cause la plus fréquente de SM d'origine virale. Ce diagnostic est confirmé par la sérologie retrouvant un profil d'infection aiguë (IgM VCA + ; IgG VCA +/- ; IgG EBNA -) ou par un MNI-test. Plus rarement, la rougeole, les hépatites virales, le VIH, le CMV et les infections à Coxsackie peuvent être à l'origine d'une SM. En ce qui concerne les infections bactériennes, il faut évoquer une salmonellose, une brucellose ou une tuberculose. En cas de septicémie, il faut éliminer une endocardite.

Les infections parasitaires sont à rechercher. Pour écarter une leishmaniose viscérale, fréquente dans le sud-est de la France, il convient de réaliser des PCR dans la moelle (à répéter selon les situations, en cas de négativité). Il faut aussi rechercher une

toxoplasmose. En cas de séjour en zone d'endémie, il faut penser au paludisme chronique, à l'échinococcose et la bilharziose. Enfin, une infection fongique est également à éliminer (candidose, histoplasmosis).

En cas d'infections chroniques, récurrentes, atypiques, il faut rechercher un déficit immunitaire, comme par exemple la **granulomatosse chronique septique** ou un déficit immunitaire avec une prédisposition mendélienne aux infections mycobactériennes.

(6) Devant une SM avec fièvre, AEG, adénopathies, +/- cytopénies, il faut penser à **certaines déficits immunitaires** primitifs (DIP). Leur exploration nécessite un bilan de deuxième intention (dosage pondéral des immunoglobulines, numération des populations lymphocytaires T, B, NK) et un avis spécialisé pour orienter le bilan étiologique (485 formes génétiques ont été décrites dans la dernière classification internationale de DIP en 2022 !) et la prise en charge des patients.

Néanmoins, certaines situations cliniques devraient d'emblée attirer l'attention du clinicien :

- une érythrodermie néonatale associée à une hépatosplénomégalie, des adénopathies et une alopecie du cuir chevelu, des cils et sourcils → ce tableau appelé syndrome d'Omenn doit faire suspecter un déficit immunitaire combiné sévère nécessitant une prise en charge immédiate en centre d'immunologie pédiatrique avec indication d'allogreffe de moelle osseuse ;
- une lymphoprolifération associée à une hypogammaglobulinémie → on suspecte un syndrome lymphoprolifératif lié à l'X (XLP pour *X-Linked Lymphoproliferative*, ou syndrome de Purtilo), un syndrome dit « Hyper-IgM » caractérisé par des taux normaux ou élevés d'IgM et une diminution/absence des autres immunoglobulines causant une sensibilité accrue aux infections bactériennes (infections récurrentes des sinus et des poumons en l'absence de traitement substitutif par immunoglobulines), un *Activated PI3Kδ Syndrome* (APDS) ou un « *Autoimmune Lymphoproliferative Syndrome* » (ALPS) ;
- des **syndromes d'activation macrophagique (SAM) primitifs** (ou lymphohistiocytose hémophagocytaire, HLH pour *Hemophagocytic Lymphohistiocytosis*), pathologie rare mais fatale en l'absence de traitement. Le SAM est défini par des critères cliniques (fièvre, SM), biologiques (bi- ou pancytopenie, hypofibrinogénémie, hypertriglycéridémie, hyperferritinémie) et cytohistologiques (hémophagocytose dans la moelle osseuse, la rate, le foie ou les ganglions périphériques), la présence de lymphocytes T activés avec une fonction (cytotoxicité/dégranulation) anormale. Le SAM primitif, qui peut se déclarer dès la naissance, nécessite également une prise en

charge urgente dans un centre d'immunologie pédiatrique. Les lymphohistiocytoses familiales sont de transmission autosomique récessive. Certains patients présentent un albinisme partiel avec des cheveux, des cils et sourcils argentés (Maladie de Griscelli, de Chédiak-Higashi) ;

- un DIP avec microthrombocytopénie constitutionnelle associée à un eczéma profus, et parfois des manifestations vasculaires, chez un garçon fait suspecter une maladie de Wiskott-Aldrich (transmission récessive liée à l'X).

(7) Enfin, on peut parfois retrouver :

- des **maladies malignes** : lymphomes, leucémies aiguës, leucémies myélonocytaires juvéniles (LMMJ) ou tumeurs. En cas d'infection chronique active à EBV, le virus de l'EBV persiste dans des lymphocytes T ou NK avec une expansion clonale des lymphocytes infectés ;
- des **histiocytoses** : la forme la plus fréquente chez l'enfant est l'histiocytose langerhansienne, d'autres formes comme la maladie de Rosai-Dorfman et des histiocytoses atypiques (histiocytose de type Erdheim-Chester, xanthogranulomes) sont plus rares ;
- des **maladies inflammatoires** : lupus, maladie de Still (en particulier compliquée d'un SAM), sarcoïdose, certaines maladies auto-inflammatoires génétiques (par exemple, fièvre méditerranéenne familiale)...

#### La SM peut enfin être associée à une hépatomégalie.

(8) En cas d'**hépatomégalie associée à la SM sans autre signe clinique**, une échographie abdominale avec Doppler précisera la nature de l'atteinte hépatique. Ainsi on détectera une **hypertension portale** (cf. PAP hypertension portale) et on distinguera les différentes lésions ou obstacles :

- préhépatique (Thrombose porte ? Compression tumorale ?) ;
- intrahépatique (toutes les causes de cirrhose tel que le déficit en  $\alpha$ -1 antitrypsine, l'hémochromatose, la mucoviscidose...) ;
- posthépatique (Syndrome de Budd-Chiari, insuffisance cardiaque droite).

(9) En cas d'**hépatomégalie accompagnée le plus souvent de signes cliniques tels qu'une dysmorphie, un retard de croissance, des troubles neurologiques avec retard des acquisitions**, il faut rechercher une **maladie héréditaire du métabolisme (MHM)** afin d'exclure :

- la maladie de Wilson : maladie génétique rare du métabolisme du cuivre qui se manifeste par des troubles hépatiques, neurologiques, psychiatriques ou ophtalmologiques en raison d'une

anomalie de l'excrétion biliaire du cuivre entraînant un dépôt excessif de cuivre dans l'organisme ;

- les maladies de surcharge lysosomale : mucopolysaccharidoses (MPS) et oligosaccharidoses (OS) qui présentent de nombreux signes associés, des sphingolipidoses avec avant tout la maladie de Gaucher (déficit en glucocérébrosidase) qui est la maladie lysosomale la plus fréquente, la maladie de Niemann-Pick A/B (déficit en sphingomyélinase), la maladie de Niemann-Pick C, la maladie de Wolman (déficit en lipase acide lysosomale, très rare et associée à un tableau bruyant d'insuffisance hépatocellulaire et dénutrition) ; ces maladies bien que rares doivent être diagnostiquées car des prises en charge spécifiques et des traitements enzymatiques substitutifs améliorent significativement le pronostic ;
- une intolérance aux protéines dibasiques quasiment toujours associée à un SAM biologique (hyperferritinémie, élévation

des LDH), parfois associée à une hyperammoniémie, un retard de croissance, une atteinte pulmonaire interstitielle ; il s'agit d'une maladie traitable multisystémique, dont le principal diagnostic différentiel est la lymphohistiocytose ;

- des signes d'hépatopathie associée ou pas à une cirrhose, qui peuvent évoquer un déficit en transaldolase, une maladie mitochondriale, une glycogénose de type IV, un CDG syndrome, une tyrosinémie de type I ou des maladies peroxy-somales.

Le bilan comprendra notamment une mesure de l'activité des enzymes leucocytaires (glucocérébrosidase, sphingomyélinase...), des mucopolysaccharides/oligosaccharides urinaires devant une suspicion de MPS ou OS, une chromatographie des acides aminés plasmatiques et urinaires et une ammoniémie (en cas de suspicion d'intolérance aux protéines dibasiques). Les autres bilans spécialisés seront demandés en fonction des

signes cliniques associés (atteinte hépatique, neurologique etc.). Cette enquête étiologique sera faite en lien avec un centre de compétence ou un centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme.

## ■ Conclusion

Les étiologies d'une SM sont très nombreuses et parfois difficiles à diagnostiquer.

Il convient de solliciter un avis spécialisé si besoin et il ne faut pas hésiter à répéter des recherches infectieuses.

## ■ Liens d'intérêts

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

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas* 2023 réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Déficit immunitaire ; Enfant ; Infection ; Splénomégalie

■ **Keywords** Immune deficiency; Children; Infection; Splenomegaly

## ■ Bibliographie

Suttorp M, Classen CF. Splenomegaly in children and adolescents. *Front Pediatr* 2021;9:704635. DOI: 10.3389/fped.2021.704635. PMID: 34307263.  
Hilmes MA, Strouse PJ. The pediatric spleen. *Semin Ultrasound CT MR* 2007;28:3-11.





[www.pap-pediatrie.com](http://www.pap-pediatrie.com)

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

264

« pas à pas »

28

thèmes

212

auteurs

22

sociétés  
savantes



Opération réalisée avec



et le soutien institutionnel de

ELSEVIER

Pampers

sanofi



